# Rheographische Untersuchungen der Durchblutungsverhältnisse an der gesunden und der kranken Extremität bei dem „Klippel – Trénaunay – (P. Weber) – Syndrom"

Wolfgang Eymer

1971

Aus der Orthopädischen Poliklinik der Universität München
Direktor: Prof.Dr.med. A. N. Witt

# Rheographische Untersuchungen der Durchblutungsverhältnisse an der gesunden und der kranken Extremität bei dem "Klippel - Trénaunay - ( P. Weber ) - Syndrom".

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin,
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Wolfgang Eymer

aus Haar.

1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

| | |
|---|---|
| Berichterstatter: | Prof.Dr. A. Göb |
| Mitberichterstatter: | Prof.Dr. A. N. Witt |
| Dekan der Fakultät: | Prof.Dr. W. Spann |
| Tag der mündlichen Prüfung: | 12. Januar 1971 |

Fotodruck: Mikrokopie GmbH, 8 München 22, Bruderstraße 9

## Inhaltsverzeichnis


Seite

A Einleitung 5

Umschriebener Riesenwuchs - "Klippel - Trénaunay - Syndrom" als Sonderfall . . . . . 5

B Das Krankheitsbild in der Literatur 8

I) Klassische Arbeiten . . . . . 8

II) Symptomatik . . . . . 10
1. "Naevi" - 2. Varikosis - 3. Dystrophie - 4. Arterio-venöse Fisteln - 5. Begleitsymptome

III) Ätiologie . . . . . 19
1. Mechan. Theorie - 2. Hormon. Th. - 3. Trophoneurot. Th. - 4. Gefäßth. - 5. Embryon. Th.

C Eigene Untersuchungen 25

I) Untersuchungsmethode . . . . . 25
1. Physikal. Darstellung der Rheographie - 2. Physiolog. - physikal. Grundlagen der Rheographie - 3. Veränderungen des normalen Rheogramms durch physiologisch variable Größen -

Seite

4. Veränderungen des Rheogramms durch extravasal bedingte Ursachen

II) Versuchsanordnung . . . . . 33

III) Kasuistik und Ergebnisse . . . . . 35

IV) Statistik . . . . . 48

D Diskussion 51

I) Symptomatik der eigenen Patienten . . . . . 51

II) Ergebnisse der rheographischen Untersuchung . 53

III) Betrachtungen zur Pathogenese . . . . . 56

IV) Diskussion der Pathogenese-Theorien . . . . . 57

E Zusammenfassung 60

F Anhang 61

Abbildungen - Tafeln - Tabellen . . . . . 62

G Literaturverzeichnis 89

"It is the irregularity of his assymmetry that makes him normal, while it is the regularity of the assymmetry of the individual with hemihypertrophy that makes him abnormal."

Ballantyne

Mißbildungen, in ganz besonderem Maße die äußerlichen, dem stetigen Blick der Umwelt mühelos zugänglichen, waren seit je Objekte lebhaften Interesses. In der württembergischen Geschichte findet sich ein Graf Ulrich "mit dem Daumen" ( "qui habuit manu dextra pollicem magnum" ): dem Volke diente die anatomische Besonderheit zur Charakterisierung des Menschen ( 43 ) - (vgl. Tafel I ). Deutete man die Mißbildungen in diesen Zeiten, denen naturwissenschaftliches Denken noch weithin unbekannt war, meist als Manifestationen des Wirkens böser Mächte - ( wie anders sollten solche unerklärlichen Abnormitäten sonst zustande kommen? ) - , so mutet eine Erklärung wie in dem Märchen "Die drei Spinnerinnen" der Gebrüder Grimm fast "modern" an [x]): schließlich wird hier - naturwissenschaftlich formuliert - versucht, "umschriebenen Riesenwuchs" durch lokale Mehrbe-

---

[x]) Darauf ging er zu der einen (Spinnerin) mit dem breiten Platschfuß und fragte: "Wovon habt Ihr einen solchen breiten Fuß?" - "Vom Treten", antwortete sie, "vom Treten." Da ging er zur zweiten und sprach: "Wovon

anspruchung zu erklären; eine Vorstellung, die teilweise auch die Theorien über die Entstehung des hier zu besprechenden Krankheitsbildes beeinflußt hat. -
Es wird somit auch nicht verwundern, daß in neuerer Zeit gerade der "partielle" oder "konstitutionelle Riesenwuchs" immer wieder das Interesse auch naturwissenschaftlichen Bemühens erregte. Eine der ersten ausführlichen, somit wohl wichtigsten Arbeiten stammt von E. W i e l a n d , aus dem Jahre 1907 ( 180 ). In neuerer Zeit hat sich besonders K e h r e r um die Aufhellung der Problematik des Riesenwuchses verdient gemacht; wie bereits der Titel seiner Monographie ( 83 ) verdeutlicht, geht es dem Autor in besonderer Weise um die Attribute:
a) "konstitutionell" -: "Die Vergrößerungen entwickeln sich . . nach ihren eigenen Gesetzen irgendwann im Leben (der Betroffenen) . . . . - einerlei, ob diese Anlage als ausschließliche Auswirkung der Gene besteht oder eine . . Schädigung der Frucht im Mutterleib oder in frühester Kindheit in Richtung der spezifischen Wachstumsstörung verändert wurde . . . " - und
b) "umschrieben"; - hier liegt das Hauptgewicht auf der Differenzierung gegenüber dem Ausdruck "partiell", der keine klare Aussage ermöglicht darüber, ob es sich nun um eine Beteiligung nur einiger Gewebe oder aber um eine Begrenzung der Erscheinungen eben auf "umschriebene" Körperpartien handelt. -
Eine Einteilung der verschiedenen Erscheinungsformen von umschriebener Hypertrophie bezw. -plasie wurde wiederholt versucht, so von K i t a i g o r o d s k a j a und F r a n -

---

habt Ihr nur die herunterhängende Lippe?" - "Vom Lecken", antwortete sie, "vom Lecken." Da fragte er die dritte: "Wovon habt Ihr den breiten Daumen?" - "Vom Fadendrehen" , antwortete sie, "vom Fadendrehen." - -
( Gebrüder Grimm: "Die drei Spinnerinnen"; zit.n. K l e i n e , 88.)

g e n h e i m , sowie von L a n g s t e i n e r und S t i e f l e r ( 87, 96 ). Letztgenannte Autoren fordern neben der Angabe über das Ausmaß der Wachstumsveränderungen noch Aufschluß über die Art des Wachstumsüberschusses ( ob harmon. oder dys- ) und über die genetische Situation ( hereditär, heredo-familiär, isoliert). Ferner ergibt sich die Notwendigkeit einer Abgrenzung des umschriebenen Riesenwuchses gegen andere Formen konstitutioneller Vergrößerungen ( 35, 137 ) - ( Abb. 1 ). Als entscheidendes differentialdiagnostisches Kriterium zur Unterscheidung von der Elephantiasis gilt die Mitbeteiligung des Knochensystems, das neben progressiv-hyperplastischen Prozessen auch regressive Veränderungen zeigt, wie vermehrte Brüchigkeit des Knochens, Osteoporose, Verfettung des Knochenmarkes usw. ( 18, 180 ) - weitere Unterschiede entnehme man der Tabelle 2, die der Arbeit von V o l l m a r entnommen wurde ( 172 ). - Eine besondere Rolle spielt der umschriebene Riesenwuchs als gemeinsames Merkmal verschiedener Syndrome ( 136 ) - ( Abb. 2 ). Somit wird deutlich, daß das hier zur Diskussion stehende "Klippel - Trénaunay - ( P. Weber ) - Syndrom" als ein Sonderfall des umschriebenen Riesenwuchses betrachtet werden kann; außerdem aber auch, daß bei allen angegebenen Syndromen zugleich ein Gefäßmal vorhanden ist. ( Ob hieraus auf einen pathogenetischen Zusammenhang geschlossen werden kann, wird noch zu diskutieren sein. ) - Diese offensichtliche Mitbeteiligung des Gefäßsystems erscheint ein hinlänglicher Grund, sich näher mit den Durchblutungsverhältnissen bei diesem Krankheitsbild zu befassen. Die Extremitäten als die Orte der größten Veränderungen boten sich für diese Untersuchungen am ehesten an.

## B Das Krankheitsbild in der Literatur

### I) KLASSISCHE ARBEITEN

Bereits hier stellen sich erste Probleme. Das zu schildernde Krankheitsbild wird heute meist als "Klippel - Trénaunay - Syndrom" ( Naevus variqueux ostéo-hypertrophique ) bezeichnet; allenfalls fügt man diesen beiden Namen noch den P. Weber's hinzu. Die Arbeiten dieser drei Autoren stammen aus den Jahren 1900 bezw. 1907. - Bei einer eingehenderen Beschäftigung mit der Literatur stellt man jedoch fest, daß das Krankheitsbild bereits seit der ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts beschrieben worden ist: 1832 von Geoffroy-Saint Hilaire, der dieses Erscheinungsbild zuerst bewußt als Trias beobachtete; 1856 von Devousges; 1858 von Chassaignac, der bereits eine " forme croissée - dissociée " beschrieb; 1867 von Friedberg als deutsche Erstbeschreibung ( Tafel II ); und 1869 von Trélat und Monod: auch sie stellten fest, daß die Hypertrophie der Extremitäten des öfteren mit Varicen und Gefäßmißbildungen verbunden war. ( 55, 33, 20, 49, 163 ). Auch wenn Klippel und Trénaunay ( 89 ) wirklich das Verdienst zukäme, die angegebene Trias[x]) zuerst klar als solche erkannt zu haben, so wird dadurch eine derar-

---

[x]) " 1. Un naevus étendu à tout le membre inférieur, à distribution métamérique;
2. des varices précoces exclusivement limitées au côté malade et datant de l'enfance, sinon de la naissance;
3. une Hypertrophie portant sur l'ensemble des tissus du côté malade, mais en particulier du côté de squelette, qui se montre augmenté en toutes ses dimensions, longeur, largeur, épaisseur." ( 89 ) .

tige Mißachtung aller dieser wegbereitenden Arbeiten in keiner Weise gerechtfertigt. Um nun einem Mammutsyndrom mit den Namen aller Autoren zu entgehen ( A l e k s e e v spricht bereits von der "Klippel - Trénaunay - P. Weber - RUBASHEV'schen Krankheit" ( 2 ); bei letztem dürfte es sich um den russischen Erstbeschreiber handeln: wohin solcher Mißbrauch führt, ist jedem vorstellbar) - , und da es in unserer Zeit der ins Unübersehbare anwachsenden Syndrome nur erstrebenswert scheint, dieser Tendenz entgegenzuwirken, - wird vorgeschlagen, das Krankheitsbild einfach "beim Namen zu nennen". Aus später noch darzulegenden Gründen erscheint - in Weiterführung des von N i s s l vorgeschlagenen Namens "Osteodystrophia angiectasia congenita" - die Bezeichnung A n g i o d y s p l a s i a v a r i c o s a o s t e o d y s t r o p h i c a n s c i r c u m s c r i p t a c o n g e n i t a ( Angiodyspl. v. o. c. c. ) am günstigsten. Dieser Ausdruck findet seine Berechtigung darin, daß er die zahlreichen "Sonderformen" dieses Syndroms beinhaltet: die von C o u s i n beschriebene "allongement atrophique" ( 26 ), den "partiellen Minderwuchs" von T i e t z ( 159 ) etc. - Zugleich soll damit veranschaulicht werden, daß man - mit Ausnahme eventuell des "type avariqueux" - von der Einführung der sogenannten "formes frustes" absehen sollte: "Es ist besser, einen umfassenderen Ausdruck zu gebrauchen, als lauter Abortivformen zu erhalten." - ( 59 ).

Zwar wird damit eine Unzahl miteinander konkurrierender Begriffe - K e h r e r zählt in seiner Monographie allein über dreißig! - nochmals um einen neuen erweitert, doch erscheint der gewählte Ausdruck präziser als Begriffe wie "ektomesodermale Blastomatosen" ( 111 ), "Dysplasien mit blastomatösem Einschlag" ( 9 ) oder "ekto - neurodermale Hamartome" ( 59 ). - Der Begriff des "partiellen angiektatischen Riesenwuchses" ( 38 ) hingegen erscheint zu eng gefaßt, während eine Subsumption so verschiedenartiger Krankheitsbilder wie Neurofibromatose Recklinghausen, tuberöse Sklerose und M.Pringle, "Sturge - Weber - Syndrom" und M. von Hippel - Lindau unter den einen Oberbegriff der "Phakomatosen" ( 167 ) ohne Blick

auf die Klinik gewählt - und damit beim gegenwärtigen Stand der Forschung allenfalls noch von theoretisch-didaktischem Interesse erscheint. -

## II) SYMPTOMATIK

K L I P P E L und T R E N A U N A Y nannten die von ihnen beschriebene Trias " Naevus variqueux ostéo - hypertrophique "; demnach hat sich unser Augenmerk zuerst auf diese drei Symptome zu richten [x]):

### 1. " Naevi "

Nach D a r i e r handelt es sich "um circumscripte Mißbildungen der Haut, embryonalen oder entwicklungsgeschichtlichen Ursprungs, die in jedem Lebensalter auftreten können und sehr langsam weiterwachsen." ( 30 ).
Vom pathologischen Standpunkt aus sollte man allerdings richtiger von Hämangiomen sprechen, da der Begriff des Naevus an das Vorhandensein von Naevuszellen gebunden ist. - Nach den Angaben bei W e r t h e i m ( 179 ) kommen Angiome beim weiblichen Geschlecht ungefähr doppelt so häufig vor wie beim männlichen ( ca. 67,5 % : 32,5 % ). Nach B r a n d t ( 13 ) ist beim männlichen Geschlecht die obere Extremität bevorzugt betroffen, während beim weiblichen die Verteilung ungefähr gleich ist. Meist sei nur eine Körperseite befallen. Nach K l ü k e n sind sie dagegen an den unteren Extremitäten häufiger, an Händen und Armen nur seltener lokalisiert ( 90 ). Manchmal ergreifen sie auch die tiefen Organe ( 5 ). Von den beiden Hauptformen der Hämangiome handelt es sich bei unserem

---

[x]) Hier sei besonders hingewiesen auf die ausführlichen Arbeiten von B u r c k h a r d t und von G r u b e r und K u s s im Schwalbe'schen Handbuch ( 17, 61 ).

Krankheitsbild vornehmlich um plane Angiome, während das cavernöse Angiom nur selten beobachtet wird. - Bezüglich der Entstehungsmechanismen von Angiomen sei auf die Arbeit von R o z y n e k ( 129 ) verwiesen.
Untersuchungen führten M i e s c h e r ( 106) zu dem Schluß, "daß zwischen den planen Angiomen . . . und den übrigen Angiomformen keine morphologischen und wohl auch keine wesensbedingten Beziehungen bestehen . . . Das Angioma planum ist demzufolge kein Angiom, sondern eine umschriebene Hyperämie, ein Naevus hyperämicus, und sollte auch so bezeichnet werden. Die Naevi hyperaemici nehmen auch dadurch eine Sonderstellung ein, daß sie bei stärkerer Ausprägung in der Regel Teilerscheinung einer mit Hypertrophie des Knochens oder der Weichteile einhergehenden Entwicklungsstörung sind". Um ganz genau zu sein, sollte man also weder von Naevus noch von Angiom, sondern nur allgemein von Gefäßdys.- bezw. -hyperplasie sprechen.
Nach S a c h s machen größere Naevi und Pigmentanomalien 17,65 % und Teleangiektasien 13,8 % der Begleitsymptome beim "angeborenen partiellen Riesenwuchs" aus ( 131 ).
Über die Ätiologie und Pathogenese der Gefäßhyperplasie besteht noch keine vollkommene Klarheit. Nach den Überlegungen von F.P. W e b e r ( 176 ) ( ausführlicher siehe bei W e r t h e i m , ) und den Befunden von N i e m a n d - A n d e r s s e n ( 109 ) ( sie fand einen "Naevus flammeus tardivus" nach Kälteeinwirkung) sowie von F e g e l e r ( er beschreibt einen "Naevus flammeus im Trigeminusgebiet nach Trauma" ), L a u s c h k e und B a l d u c c i ( beide erwähnen die häufig segmentale Anordnung der Gefäßhyperplasie ) - scheint eine ursächliche Mitbeteiligung des Nervensystems, speziell des Vegetativums, so gut wie gesichert ( 36, 97, 5 ). Schon B ä r e n s p r u n g sah die Naevi "als Folge einer angeborenen . . . Erkrankung einzelner Spinalganglien" an ( 4 ). Nach B u s c h k e liegt eine kongenitale Hypo- bezw. Aplasie der Vasomotoren vor ( 19 ).

C u r t i u s hält die Angiome für eine Teilerscheinung einer allgemeinen ererbten Gefäßwanddysplasie ( 27 ). Eine Erbkomponente vermuten auch M e i r o w s k y und S i e m e n s , die einen keimplasmatischen Entstehungsmodus annehmen; ( vgl. auch die Zusammenstellung von H i e r o n y m i ) - ( 105, 144, 69 ).
G r a u l betont die besondere Strahlensensibilität der Gefäßhyperplasien bei der Angiodyspl. v. o. c. c. ( 59 ).

2. Varikosis

Auch hier fällt die uneinheitliche Handhabung der Nomenklatur auf. Nach K a p p e r t ( 78 ) unterscheidet man die akuten Venopathien (oberflächliche Thrombophlebitis und tiefe Phlebothrombose) von den chronischen Venenerkrankungen. Hier richtet sich die Einteilung nach den drei Gefäßgruppen: den oberflächlichen Saphena-Systemen, den tiefen Venen und den dazwischengeschalteten Vv. communicantes. "Varizen sind Erkrankungen der oberflächlichen Venen. Die idiopathischen Formen betreffen als Stammvarikose mit Ektasie mehr oder weniger langer Segmente die Vv. saphena magna et parva . . . Sekundäre Varizen werden am häufigsten durch . . Abflußstörungen im Bereich des tiefen Systems verursacht . . . Als Sonderformen sind hier die . . sekundären Varizen bei arterio-venösen Fisteln zu erwähnen. Schließlich können einzelne oder multiple Venektasien Begleiterscheinung einer Systemerkrankung oder einer Dysplasie sein ( Klippel - Trénaunay - Weber -Syndrom usw.) . . . Bei der tiefen Phlebothrombose sind Gerinnungsstörungen und Blutstase entscheidend."
Während B u r c k h a r d t den im Allgemeinen oberflächlichen Sitz hervorhebt, beschreibt S e r v e l l e 14 Fälle von Angiodyspl. v. o. c. c., bei denen er zehnmal eine Kompression der Vena poplitea und viermal der Vena femoralis fand "avec stase veineuse dans le territoire sous - jacent". - Daß das linke Bein etwa doppelt so häufig betroffen ist wie das

rechte, liegt wahrscheinlich an den speziellen Abflußverhältnissen im Becken: die V. iliaca sinistra wird vor ihrer Einmündung in die V. cava caudalis von der Art. iliaca sin. gekreuzt und somit mehr oder weniger komprimiert. Ober- und Unterschenkel sind gleich oft betroffen. Meist ist die Varikosis auf eine Seite beschränkt. - ( 17, 141, 26, 97 ).
Eine Hypertrophie der ektatischen Venen fanden W i e l a n d und H. F i s c h e r , letzterer auch eine zahlenmäßige Vermehrung der verdickten Venen. "Mit anderen Worten läßt sich also die Varikosis auf ein Mißverhältnis zwischen Wandbeschaffenheit und Innendruck zurückführen". ( 180, 42 ). Der Beginn der Varikosis wird im Allgemeinen in der Pubertät festgestellt ( 126, 5 ); die Spannweite ist allerdings sehr groß. So berichtet B u r c k h a r d t von kongenitalem oder Auftreten in den ersten Lebensjahren, während ein Patient von B o n s e Phlebektasien erst seit dem 38. Lbj. aufwies. ( Diese Variationsbreite war Veranlassung, oben von einer Ablehnung des "type avariqueux" abzusehen.) - ( 17, 90, 12 ).
Über die Ätiologie der Varikosis herrscht noch etliche Ungewißheit. Nach K a p p e r t hat man vor allem zu denken an eine Klappeninsuffizienz der Stammvenen, u.U. beruhend auf ihrer primären Überdehnung und Dilatation infolge einer Wandschwäche oder -dysplasie ( 78, 39 ); oder aber an sekundäre Varikosis durch arterio-venöse shunts ( dazu vgl. unten ).
G i l j e beobachtete das Fehlen der tiefen Venen ( 59 ).
S u n d e r - P l a s s m a n n betont den Einfluß der sympathischen Nervenversorgung ( 150 ).
Variköse Erscheinungsbilder sind nach S a c h s in 13,2 % Begleitsymptom des "angeborenen partiellen Riesenwuchses" ( 131 ).

### 3. Dystrophie

Das in den meisten Fällen hervorstechendste Zeichen ist die Wachstumsstörung eines oder mehrerer Teile oder ganzer Extremitäten. Da der umschriebene Riesenwuchs bereits in der Einlei-

tung behandelt wurde, soll nun hier nur noch das für unser Krankheitsbild Wichtige gesondert erwähnt werden.

In den meisten Arbeiten, so auch in der von K L I P P E L und T R É N A U N A Y , wird eine H Y P E R T R O P H I E beschrieben. Die Art der Hypertrophie ( Längen- und Dickenwachstum ) bezeichnet B a l d u c c i als "globale Vergrößerung". Der Längenunterschied nimmt nach B u r c k h a r d t mit dem Wachstum zu. Dagegen berichtet C o u s i n vom "allongement atrophique": Längen- ohne Dickenwachstum. Auf die sog. "forme croissée - dissociée" wird gleich noch einzugehen sein. ( 5, 17, 26 ). Im Allgemeinen ist die Hypertrophie angeboren. Nach d e R e u s kann sie auch erst später auftreten - ein Befund, der allerdings, ebenso wie die beiden Fälle von P e t s c h e l t , fragwürdig erscheint ( 32, 115 ).

Bevorzugter Sitz der Vergrößerung ist eine Extremität, oft die Körperteile mit den Venenerweiterungen ( 143, 97 ). Es kann aber auch die Angiodysplasie an der einen Extremität, die Hypertrophie an der entsprechenden Extremität der anderen Seite lokalisiert sein ( 54, 127 ). In der Mehrzahl wird die untere Extremität betroffen, nach G e b a u e r doppelt so häufig wie die Arme, - P e t s c h e l t dagegen fand ein Überwiegen an der oberen Extremität ( 37, 41, 143, 53, 115 ). Einen deutlichen Seitenunterschied in Häufigkeit und Stärke des Befalls zu Gunsten der rechten Seite fanden W. F i s c h e r sowie C o m b y und W i t t e l s h ö f e r ; K i t a i g o r o d s k a j a beobachtete ein leichtes Überwiegen der linken Extremität; F e g e l e r und F o r c k berichten am Arm links und am Bein rechts überwiegenden Befall ( 43, 25, 87, 37 ). Die gleichen Autoren fanden, daß die Wachstumsstörung in ca. 15 % der Fälle streng halbseitig auftrete oder eine auffällig quadrantenmäßige Ausbreitung zeige ( vgl. auch den Patienten von W. F i s c h e r : Beschränkung der Anomalie auf den radialen Abschnitt der Hand ). - Eine andere Auffälligkeit sei hier noch erwähnt, die K u s s nach ihrem Erstbeschreiber als

"Friedberg'sches Gesetz" bezeichnete: "Bei größerer Ausdehnung . . . finden sich die distalen Körperabschnitte stärker vergrößert als die proximalen". Dieser hatte bereits 1867 das interessante Resultat gefunden, "dass die abnorme Längenzunahme an der rechten unteren Extremität mit der Entfernung der Theile von der Leistengegend zunehme, also im Unterschenkel grösser sei als im Oberschenkel, im Fusse grösser als im Unterschenkel, und in den Zehen grösser als im Fusse." - ( 94, 49 ).

Einige Autoren erwähnen statt einer Hyper- eine H Y P O - T R O P H I E ( 12, 63, 65, 91, 92, 97, 117, 140, 158 ), eine Tatsache, die gewichtig genug erschien, das Syndrom mit I p p e n "dys-" statt "hypertrophicans" zu nennen ( 72 ). H a l t e r beschrieb erstmals eine Atrophie auf der von einem Naevus betroffenen Seite; P f i s t e r teilte solche Erscheinungsbilder dann als Sonderfall des Klippel - Trénaunay - Weber - Syndroms mit Atrophie ein ( 63, 117 ). F e g e l e r und F o r c k sowie F e l l i n g e r und Mitarbeiter meinen, daß es sich auch bei der sog. "forme croissée - dissociée" um solche Fälle handelt. - Bei den histologischen Untersuchungen von K u s s fanden sich neben diesen quantitativen auch qualitative Wachstumsstörungen: schon die Knochenanlage zeigte pathologische Veränderungen ( 37, 39, 94 ).

4. Arterio-venöse Fisteln

Auf dieses von S u c q u e t - H o y e r entdeckte Symptom bei der Angiodyspl. v. o. c. c. hat F. P. W e b e r in seinen Arbeiten in den Jahren 1907 und 1918 erstmals hingewiesen. In der Folgezeit wurde dann immer häufiger vom Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber - Syndrom gesprochen. Daß diese Vereinfachung unzulässig ist, haben schon K a u f m a n n und K l ü k e n betont - es wird darauf zurückzukommen sein ( 174, 175, 81, 90 ).

Ganz grob kann man angeborene und erworbene Fisteln unterscheiden, wobei man bei ersteren meist von arterio-venösen Anastomosen spricht, "regelmäßig vorhandenen unmittelbaren Verbindungen zwischen der arteriellen Hochdruck- und der venösen Niederdruckleitung, welche durch die Verstellbarkeit ihrer Lichtung eine zeitweilige Umgehung des nachgeschalteten Kapillarsystems ermöglichen; sie stellen neben den Sperrarterien und Drosselvenen . . . die wichtigsten Sondereinrichtungen für die Blutstromregulation in der Kreislaufperipherie dar" ( 21 ). R u t i s h a u s e r wies darauf hin, daß das Vorkommen wirklich einwandfreier arterio-venöser Anastomosen offensichtlich auf die Körpergegenden beschränkt ist, "die auch sonst durch den Besitz derartiger Nebenschlüsse ausgezeichnet sind". S e l d i n g e r dagegen vertritt die Ansicht, daß sich physiol. arterio-venöse Anastomosen fast in jedem Organ fänden ( 140 b ). Nach V a s t a r i n i - C r e s i und P r o p o f f bilden sich diese arterio-venösen Anastomosen erst während des extrauterinen Lebens aus, sind also streng genommen nicht angeboren. Diesen Angaben widerspricht M a s s o n , und auch C l a r a konnte solche Anastomosen am sechs Monate alten Keimling "mit Sicherheit" nachweisen. Typisches Verhalten ist nach G a s p a r i n i und B u c c i a n t e allerdings nicht vor dem vierten Lebensjahr anzutreffen ( 130, 169, 21, 50 ). Nach C l a r k ist es wahrscheinlich, daß arterio-venöse Anastomosen "als Reaktion des Blutgefäßsystems auf plötzlich veränderte Kreislaufbedingungen zu jeder Zeit sich ausbilden können; . . . ein langsames Ansteigen des Blutvolumens führt bei entsprechender Dauer zum Aussprossen neuer Kapillaren". ( 23 ).

Die nervöse Beeinflußbarkeit der arterio-venösen Anastomosen durch Reizung des Sympathicus hat S c h n e i d e r nachgewiesen. G a u e r und L i n d e r konnten in einigen Fällen auch vermehrten Schweißausbruch feststellen. "Es spricht dies für ein tieferes Eingreifen der arterio-venösen Fisteln in den Gesamttonus des vegetativen Systems . . . " ( 135, 52 ).

Arterio-venöse Fisteln verändern die Hämodynamik im Bereich

der betroffenen Extremität. Das Angebot an strömendem Blut ist pathologisch gesteigert; das hat eine Erhöhung der Hauttemperatur zur Folge und kann, vor Abschluß des Wachstums, zu einer umschriebenen Hypertrophie führen ( 147, 79, 3 ). Durch die Umgehung des Kapillarsystems ändern sich zugleich die Druckverhältnisse im arteriellen Schenkel, und zwar in Form einer Druckerniedrigung und Abfall des gesamten peripheren Strömungswiderstandes bis über 40 % ( 138 ). Die Strömungsgeschwindigkeit proximal der Fistel ist beträchtlich gesteigert; durch das "Leck im arteriellen System" strömen große Blutmengen unter hohem Druck in die Venen ( 139 ). B o l l i n g e r beobachtete eine Zunahme gegenüber der gesunden Seite um durchschnittlich 270 % ! P i r k e r beobachtete einen shunt von 66 % ( 10, 120 ). - Es resultiert eine Vermehrung des venösen Angebotes an das rechte Herz. Der Druck im venösen Schenkel steigt an, die Venen sind dieser Überlastung auf Grund ihres Wandaufbaues nicht gewachsen; sie hypertrophieren, dilatieren und schlängeln sich. Die resultierende Klappeninsuffizienz erschwert den Blutabfluß - es entstehen ( entsprechend dem Starling'schen Gesetz des Flüssigkeitsaustausches ) Stauungssymptome wie Venektasien, Varizen, Ödeme. - Dieser kurze Hinweis auf eine mögliche Ätiologie der Varikosis bei der Angiodyspl. v. o. c. c. möge hier genügen.

Von S c h o o p und R a u wurde besonders darauf hingewiesen, daß auch die Arterien vor der arterio-venösen Fistel pathologisch verändert sein können: erweitertes Lumen, Längenzunahme. Es liegt nahe, die Ursache in der bereits erwähnten Veränderung der Strömungsverhältnisse zu sehen. Durch die gesteigerte Strömungsgeschwindigkeit wird die Kontaktzeit beträchtlich herabgesetzt - die Versorgung der Intima mit lebensnotwendigen Stoffen ist nur noch unzureichend. Die Folge sind degenerative Veränderungen des bradytrophen Gewebes; durch den Abbau der elastischen Eigenschaften kommt es zur Dilatation und dann auch zur Längenzunahme des Gefäßes ( 139 ).

So ergibt sich eine Varikosis mit relativ hoher Sauerstoffsättigung des venösen Blutes ( 103 a ).
Von welch ausschlaggebender Bedeutung für das shunt-Volumen der Querschnitt der Fistel ist, wird durch das Gesetz veranschaulicht: der Radius geht mit der vierten Potenz in die Gleichung ein!

$$V = \frac{p \cdot r^4}{8 \cdot l} .$$

Diese kurzen Darlegungen über die arterio-venösen Fisteln haben deren klinische Bedeutung wohl hinlänglich verdeutlicht. Eine Unterscheidung der beiden Krankheitsbilder - "Klippel - Trénaunay - " und "Parkes - Weber - Syndrom" - ist also eine klinische Notwendigkeit! ( 91 a ). Der Oberbegriff der Angiodyspl. v. o. c. c. muß, so lange ein obligates Vorhandensein von arterio-venösen shunts bei diesem Krankheitsbild noch nicht sicher nachgewiesen ist, gegebenenfalls präzisiert werden. - Daß dieser Unterschied auch therapeutische Konsequenzen hat, soll hier nur kurz erwähnt werden. Eine Venenverödung bei Vorhandensein von arterio-venösen Fisteln würde das Krankheitsgeschehen natürlich nur verschlimmern, da es sich in diesen Fällen von sekundärer Varikosis ja um einen Adaptationsversuch des Organismus handelt: hier geht es primär um die Beseitigung der arterio-venösen Kurzschlüsse. Vor jeder operativen Behandlung der Angiodyspl. v. o. c. c. ist somit unbedingt eine Angiographie anzufertigen!

## 5. Begleitsymptome

Bereits K l i p p e l und T r é n a u n a y beobachteten bei ihren Patienten trophische Störungen. Meist handelt es sich um Hyperhidrosis, ichthyosisartige Veränderungen der Haut, Onychogryposis; oft findet man auch Symptome einer offensichtlichen Beteiligung des Vegetativums: vermehrte Schweißsekretion und erhöhte Hauttemperatur, Störungen der Pigmenta-

tion ( Café-au-lait-Flecken und Vitiligo ). Des weiteren wird berichtet über ein kombiniertes Auftreten von Poly-, Klino-, Syndaktylie; auch andere Mißbildungen wie "encephalotrigeminal angiomatosis" sowie Kombination mit einer Melanosis sclerae und Kombination mit einem Sarkoma Kaposi fanden sich in der Literatur [x]). Als weitere Krankheitsbilder, die im Zusammenhang mit der Angiodyspl. v. o. c. c. gefunden wurden, seien erwähnt die Sturge - Weber - sowie die v. Hippel - Lindau'sche Krankheit ( auch beim Fall VI wurde ein Verdacht auf das erstgenannte Syndrom ausgesprochen ) - außerdem fanden sich kongenitale Herzfehler. - ( 5, 172, 61 a, 80, 94, 151, 86, 148 ).

## III) ÄTIOLOGIE

Der Entstehungsmechanismus der umschriebenen Wachstumsstörung fand in der Einleitung nur kurz Erwähnung. Da es sich bei der Angiodysplasia v. o. c. c. um eine Sonderform des umschriebenen Riesenwuchses handelt, ist für beide Krankheitsbilder eine ähnliche Pathogenese anzunehmen; in aller Kürze seien hier die wichtigsten Theorien referiert. Daß in diesem Punkt keinesfalls Klarheit oder Übereinstimmung herrscht, zeigt schon die bereits eingangs zitierte Vielfalt der Nomenklatur. -

### 1. Mechanische Theorie

Als wichtigste Vertreter sind V i r c h o w , W. F i s c h e r und U n n a zu nennen. Diese Autoren vermuteten eine intrauterin erfolgte amniotische Abschnürung mit daraus resultierender Stauung; diese sollte den umschriebenen Riesenwuchs zur Folge haben. Hinsichtlich der Gefäßdysplasie fand V i r c h o w einen bevorzugten Sitz in der Gegend der fötalen Spalten und

---

[x]) F l i e g e l beschreibt bei einem Fall eine Spina bifida occulta; auch der Fall II zeigte bei einem Tierfellnaevus einen diesbezüglichen Verdacht.

stellte daraufhin seine Lehre von den "fissuralen Angiomen" auf. - Noch 1933 vermutete K i e w e eine Fruchtschädigung durch raumbeengende Prozesse, Amnionschädigungen oder Nabelschnureinwirkungen ( 170, 43, 165, 85 ). Heute ist diese Theorie praktisch vollkommen verlassen, da sie sich für einen Großteil der Fälle als unbefriedigend oder sogar unzutreffend erwiesen hat ( 61 ). B r o c a vermutete eine direkte Schädigung der Wachstumszonen ( 14 ). -

2. Hormonale Theorie

S t r ö b e l vermutete eine Störung des innersekretorischen Apparates, die zu einer Wachstumsstörung führen sollte; auch E r l a c h e r hält hormonelle Einflüsse für unbestreitbar, fügt jedoch selbst hinzu, daß die Begrenzung auf einzelne Körperabschnitte mit dieser Theorie nicht zu erklären sei ( 149, 34 ).

3 Trophoneurotische Theorie

T r é l a t und M o n o d sowie F. P. W e b e r waren die ersten, die einen Zusammenhang zwischen umschriebenem Riesenwuchs und Störung des ( vegetativen ) Nervensystems annahmen ( vgl. hierzu Tabelle 1 - 163, 176, 15 ). Für die beiden erstan Autoren, die insgesamt eine embryonale Veränderung des mittleren Blastodermblattes vermuteten, standen die einzelnen Symptome untereinander in Beziehung; dem Gefäßnervensystem als Vermittler der Ernährungsstörungen kam dabei eine entscheidende Bedeutung zu. P. W e b e r führt fünf Momente für seine Ansicht einer Beziehung zwischen Nervensystem und Gefäßnaevus an, darunter auch die Beschränkung der Gefäßerscheinungen auf einzelne Trigeminusäste; er verwies auch bereits auf die Zusammenhänge zur Sturge - Weber'schen und v. Hippel - Lindau'schen Erkrankung. -
Während B u s c h k e eine kongenitale Hypo- bezw. Aplasie der Vasomotoren in den betreffenden Segmenten und daraus resultierende Fehlsteuerung der Blutzirkulation vermutete, nahmen

P i a z z a , B ä r e n s p r u n g u. a. einen zentralen Sitz der Störung an ( Gehirn, Rückenmark oder Spinalganglion ). Nach P r o p p e sowie F e g e l e r und Mitarbeitern ist ein Sitz der Schädigung zerebral auf Grund der "Quadrantensyndrome", die in den meisten Fällen auftreten, ausgeschlossen: die Läsion des sympathischen Nervensystems muß also im Tractus intermediolateralis oder weiter peripherwärts lokalisiert sein. Während W i e l a n d diese Theorie noch für "bar jedes anatomischen Substrates" erklärte, sieht F l i e g e l dieses in der Myelodysplasie. Nach den Untersuchungen von P e t t e und F e g e l e r ist es hierbei "nicht notwendig, daß die Sympathicusschädigung in dem für das Hämangiom entsprechenden Versorgungsgebiet liegt, sondern auf der Grundlage einer Irradiation im sympathischen Nervensystem kann sie an irgendeiner benachbarten oder auch entfernteren Stelle vorhanden sein . . . " - ( 19, 118, 4, 125, 38, 180, 45, 36, 115 a ).
W e i l l vermutete ein Knochenwachstum vor allem auf dem Boden einer durch die Vasomotoren-Lähmung hervorgerufenen Stase. Ein in der Literatur häufig zitierter Fall stammt von O r l o w , der bei einem angeborenen Aneurysma der linken Arteria subclavia ( reitet auf dem Gangliom stellatum! ) Riesenwuchs der linken oberen Extremität, des Schultergürtels und der linken Mamma fand ( 178, 113 ). -
Größter Nachteil dieser sonst eigentlich bestechenden Theorie ist, daß sie nicht in der Lage ist, die "forme croissée - dissociée" zu erklären.

4. Gefäß-Theorie

P r e s c o t t wies bereits 1827 auf die Bedeutung der Gefäßveränderungen für den Riesenwuchs hin ( 123 ). - Als die Hauptvertreter haben jedoch Autoren des französischen Schrifttums zu gelten, unter ihnen vor allem S e r v e l l e . Er fand bei 14 Patienten mit " M. Klippel - Trénaunay " immer eine "malformation" oder Kompression der Vena poplitea bezw. Vena

femoralis und V. iliaca "avec stase veineuse dans le territoire sans - jacent". Bei allen Patienten bestand "un allongement du squelette du côté malade" von 0.8 - 9.6 (!) cm. Den Befund einer sekundären Knochenhypertrophie konnte S e r v e l l e im Experiment bestätigen. "En résumé, nous . . . pouvont donc admettre que la stase veineuse est capable de produire, au cours de la croissance, un allongement osseux vraisemblablement par retentissement circulaoire au niveau du cartilage de conjugaison. Par contre, dans l'angiome veneux, la stase veineuse est si marquée qu' elle détermine au contraire un valentissement de la croissance osseuse, avec en outre une ostéolyse très marquée, qui entraine l'apparition de calculs intraveineux." - Ganz abgesehen davon ist es auch dieser Theorie völlig unmöglich, ein kontralaterales Wachstum zu erklären. ( 141, 142 ).

Auch die Ansicht von D e f a u w : "l'ostéo - hypertrophie résulte de la pression veineuse augmentée", gibt hierauf keine Antwort; - daß eine regionale venöse Hypertension als Folge von angeborenen arterio-venösen Fisteln und damit verbundene Dysfunktion der großen Venenstämme u.U. zu vermehrtem Knochenwachstum führen kann, soll hierbei ebensowenig in Abrede gestellt werden wie die Möglichkeit einer ursächlichen Bedeutung von intraossären Hämangiomen für den Riesenwuchs ( 31, 168, 172 ).

Die Annahme W. F i s c h e r s , die Ursache sei in einer Alteration des lymphatischen Systems zu suchen, konnte von B a l d u c c i nicht bestätigt werden ( 43, 5 ).

5. Embryonale Theorie

Diese Theorie geht von der Annahme eines "Vitium primae formationis" aus, von einer fehlerhaften Keimanlage. Doch auch hier ist die Meinung der verschiedenen Autoren durchaus nicht einheitlich.

Nach V o l l m a r ( Tabelle 2 ) kennt man sieben verschiedene Ansichten. Während vor allem die älteren Autoren wie

Ahlfeld, Cohnheim, aber auch noch Wieland und Kitaigorodskaja die Meinung vertreten, es handele sich um eine umschriebene Anhäufung von Anlagematerial ( auf Grund des progressiven Wachstums in einigen Fällen vermutete Wieland einen Zusammenhang mit den Geschwulstbildungen ) - glaubte Schnyder eher an eine anlagebedingte Bindegewebsschwäche ( womit der Riesenwuchs als sekundär aufzufassen wäre ) und Schönenberg an eine gesteigerte Teilungsbereitschaft. Gesell beschäftigt sich mit der Entstehung speziell des halbseitigen Riesenwuchses und nimmt hier eine angedeutete Form von Zwillingsbildung an, während Hallervorden meint, es handele sich um eine entwicklungsmechanische Anlagestörung der ersten Furchungsebene, die zur medianen Symmetrieebene wird. Als ein zwischen diesen beiden "Extremvarianten" ( Geschwulst- und Zwillingsbildung ) stehendes Erscheinungsbild betrachten Sachs und Schönenberg den umschriebenen Riesenwuchs. - ( 72, 1, 24, 180, 87, 136, 137, 56, 63, 132 ).

Eine "schwach wirksame Erblichkeitskomponente" wird allgemein anerkannt. Lenstrup verwies auf Wernees Ergebnisse von Untersuchungen an Fischen, die den halbseitigen Riesenwuchs auf Grund eines ungekreuzten Sympathicus-Verlaufes zu erklären suchen. Angesichts der fließenden Übergänge erscheint diese spezielle Theorie zumindest für den Menschen sehr fraglich. - Meirowsky vertritt eine keimplasmatische Entstehung der Gefäßerscheinungen; diese Ansicht konnte von Tiedemann bestätigt werden: er fand einen "dihybrid - rezessiven Erbgang mit partieller Geschlechtsbegrenzung unter der Annahme der Beteiligung eines spezifisch-pathologischen und eines physiologischen Anlagepaares". Auch Brandt vermutet eine genetische Störung. Nach Lausecker handelt es sich jedoch um eine somatische Gen-Mutation. - ( 99, 105, 157, 13, 98 ).
Man kann also insgesamt wohl zwei große Gruppen von Ansichten der embryonalen Theorie unterscheiden: auf der einen Seite

steht die Meinung, es handele sich um eine Störung gesunder Anlagen während der Embryonalzeit; dieser Meinung waren z. B. auch K l i p p e l und T r é n a u n a y , ebenso P i a z z a , die einen lokalen infektiösen Prozeß als auslösenden Faktor annahmen. Auf die Bedeutung des Zeitpunktes der Einwirkung wurde besonders von S a c h s , S t a r c k und T ö n d u r y hingewiesen. B ü c h n e r diskutiert einen Sauerstoffmangel als Grund für Mißbildungen. - Andererseits wird vermutet, bereits die Anlage sei ( u. U. sogar schwach erblich ) krankhaft verändert. - ( 89, 118, 132, 145, 162 ).

Auf die Tatsache, daß nicht jeder Riesenwuchs als "Klippel - Trénaunay - Syndrom" auftritt, versucht die Kombinationstheorie von F e g e l e r und Mitarbeitern Antwort zu geben ( 38 ) : "Vegetativ-nervale Fehlsteuerung führt zur Entstehung der planen Hämangiome ( Naevi teleangiectatici ) , nicht aber zum Riesenwuchs. Letzterer wird als keimplasmatische Entwicklungsstörung aufgefaßt." ( Zit. n. V o l l m a r ). - Ganz allgemein sei jedoch darauf hingewiesen, daß alle diese Theorien bis heute größtenteils den Rahmen der Spekulation noch nicht verlassen haben. -

## C Eigene Untersuchungen

### I) UNTERSUCHUNGSMETHODE

1. Physikalische Darstellung der Rheographie

a) Das PRINZIP der Rheographie beruht auf der Messung und Registrierung von Schwankungen der elektrischen Leitfähigkeit. Diese Schwankungen der Leitfähigkeit werden - über den unterschiedlichen Ionengehalt - verursacht durch Änderungen der Blutfüllung im Rhythmus der Pulswelle; eine Messung der Leitfähigkeitsschwankungen gestattet somit einen Einblick in die Schwankungsverhältnisse in den Gefäßen. - Damit stellt die Rheographie gegenüber der Oszillographie eine wesentliche Verbesserung dar, da jetzt eine Formanalyse der gewonnenen Kurven möglich ist, und damit eine Beurteilung des arteriellen Gefäßsystems ( 48 ).

b) Die MEßFREQUENZ beträgt, um den Übergangswiderstand der Haut überbrücken zu können, bei Verwendung von Wechselstrom 20 bis 30 kHz. Das bringt zweierlei Vorteile mit sich: erstens ist bei dieser Frequenz ein sensibler Effekt kaum spürbar ( die Stromstärke von 10 bis 20 mA wird vom Patienten ebenfalls nicht wahrgenommen ) [x] - und zweitens wird so der Hautwiderstand auf dem Weg über die Hautkapazität überbrückt; damit kommt für die Messung praktisch nur der elektrische Widerstand des Körperinneren zur Geltung ( 76, 66 ).

---

[x] Nach dem Nernst'schen Gesetz steigt für Wechselströme die Reizschwelle mit der Quadratwurzel der Frequenz. Die Reizschwelle des verwendeten Wechselstromes verhält sich also zu der eines sinusförmigen Wechselstromes von 50 kHz ca. 25 : 1 . - ( 74 ).

c) Die MESSANORDNUNG des "Rheographen" möge Tafel III veranschaulichen. Sie besteht aus einem Generator, einer Meßbrücke mit nachgeschalteter Verstärkeranlage und einer Demodulationseinrichtung mit Abstimmkontrolle der Meßbrücke ( 77 ).

d) Als MESSBRÜCKE benützt man eine Wheatstone'sche Brücke, da hierbei kleinere Schwankungen der Generatorspannung keinen Einfluß auf das Meßergebnis haben. Der zu untersuchende Körperabschnitt des Patienten bildet, durch zwei angelegte Elektroden in die Meßbrücke eingeschaltet, einen der vier Zweige der Wheatstone'schen Brücke. Der Vergleichszweig wird durch eine variable Kapazität und einen drehbaren Ohm'schen Widerstand gebildet; auch die beiden anderen Zweige sind als Ohm'sche Widerstände ausgebildet. Der Abgleich im Vergleichszweig ermöglicht die Bestimmung sowohl der Kapazität als auch des Ohm'schen Widerstandes im Patienten, welcher als eine Reihenschaltung von Kapazität und Ohm'schem Widerstand angesehen werden kann. - Der Ohm'sche Widerstand sinkt ab bei guter Durchblutung im Meßbereich, bei verschlechterter Durchblutung steigt er an.

e) Die EICHUNG erfolgt dadurch, daß man einem in Reihe zum Patienten geschalteten Ohm'schen Widerstand weitere Ohm'sche Widerstände parallelschaltet, was einer Verminderung dieses Ohm'schen Widerstandes ( um 0,1 ) bzw. einer Erhöhung der Leitfähigkeit entspricht. Druck auf die Eichtaste ruft also eine künstliche Leitfähigkeitszunahme hervor ( d.h. formt einen Eichstoß ), die mit den im Zuge der Pulswelle auftretenden Schwankungen der Leitfähigkeit verglichen wird.

f) Der BRÜCKENABGLEICH erfolgt vor der Aufzeichnung des Rheogrammes. Die Abgleichtaste, die einen Ohm'schen Widerstand überbrückt, liegt in einem der beiden restlichen Zweige. Mit dem variablen Widerstand und der einstellbaren Kapazität des Vergleichszweiges werden die elektrischen Eigen-

schaften im Patientenkreis nachgebildet; Gleichheit besteht, wenn an der Brückendiagonale keine ( oder wenigstens eine möglichst geringe ) Spannung auftritt. Feststellbar ist dies an einem magischen Auge dadurch, daß sein leuchtender Bereich ( bei gedrückter Abgleichtaste! ) möglichst klein wird. Beendigung des Abgleichs bedingt also eine kleine Verstimmung der Brücke, die aus elektrischen Gründen notwendig ist. ( Eine ausführliche Begründung findet sich in der Arbeit von K a i n d l , P o l z e r , S c h u h f r i e d : 76 ).

g) Zur VERSTÄRKUNG - die pulssynchron auftretenden Schwankungen der elektrischen Leitfähigkeit bewegen sich in den Größenordnungen von 1 ‰ bei normalen Verhältnissen bis zu 0,1 ‰ bei Abnahme eines Querrheogrammes oder auch bei Gefäßstörungen ( 46 ) - verwendet man einen auf Resonanz abgestimmten Verstärker, der die störende Netzfrequenz von 50 Hz nicht mit überträgt. Die verstärkte Meßwechselspannung wird einem Gleichrichter zugeführt und demoduliert. Die Pulsation der entstehenden Gleichspannung wiederum ist den Leitfähigkeitsschwankungen im Meßbereich proportional.

h) Zur AUFZEICHNUNG dieser Spannung dient ein gewöhnlicher Ekg-Apparat. Die Verbindung mit dem "Rheographen" durch eine Kapazitätskopplung hat die Aufgabe, nur die Pulsationen, nicht aber die mit entstehende Gleichspannung an den Ekg-Verstärker zu übertragen.

## 2. Physiologisch-physikalische Grundlagen der Rheographie

### a) Kapazitiver Hautwiderstand und Ohm'scher Körperwiderstand

Nach S c h a e f e r entspricht der elektrische Widerstand des menschlichen Körpers einer Serienschaltung von Hautübergangswiderstand und Widerstand des Körperinneren ( 133 ). Wie bereits erwähnt, ist der Ohm'sche Hautwiderstand bei der ver-

wendeten Meßfrequenz zu vernachlässigen - nicht jedoch die dazu parallelliegende Hautkapazität: sie ist mit ca. 20.000 pF/cm$^2$ in Rechnung zu stellen. In Serie zu ihr liegt der Ohm'sche Widerstand des Körperinneren. Bei der Rheographie wird diese Serienschaltung durch eine analoge im Vergleichszweig der Wheatstone'schen Brücke abgeglichen. Bei dieser Meßanordnung können Ohm'scher Widerstand und Kapazität unabhängig voneinander gemessen werden.

b) Ohm'scher Körperwiderstand und Schwankungen der Blutfüllung

Es ist zu zeigen, daß die Leitfähigkeitsänderungen im Körperinneren proportional zu den Schwankungen der Blutfüllung verlaufen.
Die Leitfähigkeit L zwischen den Elektroden des Meßbereiches setzt sich zusammen aus der Leitfähigkeit $L_g$ des Gewebes und der parallelliegenden Leitfähigkeit $L_b$ der Blutgefäße. Da die Leitfähigkeit des Gewebes sich im Zuge der Pulswelle nicht verändert, ist die Änderung der Gesamtleitfähigkeit somit gegeben durch $L = L_b$. Das bedeutet für die rheographischen Messungen, daß die Änderung der Brückenspannung proportional der Leitfähigkeitsänderung der Blutgefäße $L_b$ ist. Da für die elektrische Leitfähigkeit die Beziehung gilt:

$$L = \varkappa \cdot \frac{q}{l} , \qquad (I)$$

ist durch eine einfache Umformung ( $V = q \cdot l$ ) folgende Gleichung zu erhalten:

$$L = \frac{\varkappa \cdot V}{l^2} \cdot \varkappa^{x)} \qquad (II)$$

---

$^{x)}$ $\varkappa$ = spezifische Leitfähigkeit des Blutes
q = Querschnitt des Leiters
l = Länge des Leiters

Für die Änderung der Leitfähigkeit ergibt sich daraus:

$$L = \frac{\cdot\ V}{l^2} \cdot \quad ^{x)} \qquad \text{(III)}$$

Das aber bedeutet, daß die Änderung der Leitfähigkeit proportional der Änderung des Volumens der Gefäße des Meßbereiches verläuft.

c) Quantitative Auswertung des Rheogrammes

Die Frage, in welcher Art die Amplitude des Rheogrammes mit den im Meßbereich auftretenden Schwankungen der Blutfüllung zusammenhängt, ist von verschiedenen Autoren untersucht worden.
K e d r o v formuliert den Zusammenhang so ( 82 ):

$$\frac{V}{V} = -\frac{R}{R} \cdot \qquad \text{(IV)}$$

( Diese Formel ist durch die Voraussetzung gleichmäßiger Leitfähigkeit im Meßbereich belastet ).
Eine etwas andere Formel gibt N y b o e r für das Volumen $V_B$ an, das in den Meßbereich einströmt ( 110 ):

$$V_B = \quad \cdot \frac{l^2}{R_B} \cdot \qquad \text{(V)}$$

Als Äquivalent hierzu ist die Formel von B o n j e r anzusehen ( 11 ):

$$V = -\frac{R}{R_0} \cdot \quad \cdot \frac{l^2}{R_0} \cdot \qquad \text{(VI)}$$

Damit ist das Pulsvolumen ( V ) bzw. die Amplitude des

---

x) V = Volumenschwankung
$R_B$ = Widerstand des eingeströmten Blutes
$R_0$ = ursprünglicher Widerstand des Meßbereiches

Rheogrammes ( A ) , durch die Länge und den Ohm'schen Widerstand des Meßbereiches ( l; R ) und durch den spezifischen Widerstand des Blutes ( ) bestimmt. Die einzige - ( zulässige ) - Voraussetzung hierbei ist, daß der durch das umliegende Gewebe verursachte Widerstand ( $R_0$ ) gegenüber der Amplitude ( A ) hinreichend groß ist. Verändert sich der Ohm'sche Widerstand im Meßbereich nicht, so verhält sich die Amplitude des Rheogrammes proportional dem Pulsvolumen. Dieser Ausdruck ist nichts anderes als die Formel von K e d r o v : Da die Leitfähigkeitszunahme der Amplitude des Rheogrammes entspricht, ist die Volumenänderung gleich dem Pulsvolumen anzusetzen. Man kann die Formel demnach auch so schreiben:

$$\frac{V}{V} = \frac{A}{R} . \qquad \text{(VII)}$$

Dieser Ausdruck ist deshalb am besten für die Praxis zu verwenden, weil die dadurch entstehenden Fehler in der Genauigkeit dank der überaus großen Empfindlichkeit der Meßmethode noch tragbar scheinen. Außerdem hat die Größe $\frac{A}{R}$ den Vorteil, einfach meßbar zu sein. Man bezeichnet die Formel in dieser Form auch als "RHEOGRAPHISCHEN QUOTIENTEN" ( RQ ). Um den Einfluß der Pulsfrequenz zu beseitigen, kann man noch durch die Dauer der Pulsperiode ( t ) dividieren:

$$P_R = \frac{A}{R \cdot t} , \qquad \text{(VIII)}$$

und erhält so das "RELATIVE PULSVOLUMEN" ( $P_R$ ). Dieses Ergebnis ist allerdings nur als Näherungswert zu betrachten ( 122 ). Besonders hervorgehoben soll nochmals werden, daß man aus der Amplitude des Rheogrammes zwar das Pulsvolumen bestimmen kann, daß es aber unmöglich ist, hieraus das Durchflußvolumen zu berechnen!

d) Man unterscheidet mehrere Ableitungsarten. Zu den am häufigsten angewendeten gehören:

) Das P E R I P H E R E L Ä N G S R H E O G R A M M : Es ermöglicht das Messen an den Extremitäten ( auch abschnittsweise ). Die Größe der Amplitude nimmt peripherwärts zu, da der elektrische Nebenschluß durch nicht pulsierende Teile peripherwärts abnimmt.

) Das Q U E R R H E O G R A M M : Diese Art der Messung hat den Zweck, das Vorhandensein einer Pulsation an einer umschriebenen Stelle festzustellen. Da der erfaßte Meßbereich klein ist, wird auch die Amplitude des Rheogrammes erheblich verringert.

) Erwähnung finden sollen ebenfalls noch das Rheogramm D E S S C H Ä D E L S und D E R H A L S V E N E N , sowie die D I F F E R E N T I A L R H E O G R A P H I E , welche Aufschluß über die Steilheit des Anstiegs und die Blutteilchengeschwindigkeit gibt. Die Methode der M E H R - F A C H R H E O G R A P H I E soll später noch näher besprochen werden .

3. Veränderungen des normalen Rheogrammes durch physiologisch variable Größen

Die rheographische Kurve bei normalen Gefäßen entspricht weitgehend einer Volumpulskurve, wie sie z.B. mit einem Volumplethysmographen aufgezeichnet werden kann ( vgl. Abb. 3 ). M a t z d o r f f diskutierte als Ursache des Rheogrammes Bewegungen der Gefäße statt Volumschwankungen, doch konnte diese Annahme bereits widerlegt werden ( 103 ).
Die rheographische Kurve bei normalen Gefäßen ist charakterisiert durch einen steilen systolischen Anstieg mit exakt winkeliger Auslenkung aus der Basislinie, durch einen engen Kurvengipfel und eine im absteigenden Kurvenast deutlich erkennbare dikrote Nachwelle. Nach dieser sinkt die rheographische Kurve mehr oder weniger langsam zur Basislinie ab. -

a) Veränderungen des Schlagvolumens bzw. der Herzfrequenz verändern besonders die Kurvenamplitude, nicht aber die Kurvenform.

b) Auch durch den Durchströmungsdruck ( bzw. Blutdruck ) wird vor allem die Kurvenamplitude verändert, die Kurvenform erst bei sehr niedrigen Werten. Eine genaue objektive Bestimmung des systolischen Druckwertes ist mit der Rheographie möglich ( 77 ); dagegen ist es unmöglich, wie bereits erwähnt, die rheographische Untersuchungstechnik zu einer quantitativen Meßmethode der Durchblutung auszubauen: Bei einem kritischen Pulsationsdruck erlischt die Pulsation und das Blut fließt kontinuierlich ab; damit erreicht die rheographische Kurvenamplitude bereits den Nullpunkt, wenn der blutig gemessene Ausfluß noch immer ca. 40 % des Ausgangswertes beträgt ( 76 ).

c) Eine einwandfreie Bestimmung der Pulswellengeschwindigkeit ist mit der Querrheographie unter gleichzeitiger Aufzeichnung eines Ekg's möglich.

4. Veränderungen des Rheogrammes durch extravasal bedingte Ursachen

In Betracht kommen hierfür besonders:
a) Differenzen im Durchmesser des Meßbereiches sowie
b) differenter Flüssigkeitsgehalt desselben.

ad a) Höhergradige Muskelatrophien haben deutlich erhöhte Amplituden zur Folge, jedoch ohne Formveränderungen. Die Ursache ist vor allem im Wegfall von Nebenschlüssen über die flüssigkeitsreiche Muskulatur zu suchen.

ad b) Die Füllungszustände im venösen System haben auf die rheographischen Kurven keinen nachweislichen Einfluß, da das Kurvenbild dominierend von der arteriellen Pulswelle beherrscht wird. Selbst hochgradige Variko-

sitäten verändern die rheographische Kurve nicht, solange der venöse Abtransport ausreichend ist. Erst wenn Ödemflüssigkeit austritt, wird die rheographische Kurve in typischer Weise verändert. Die dann auftretende "curve en miniature" ist gekennzeichnet durch steilen systolischen Anstieg, eine deutlich reduzierte Kurvenamplitude, einen engen oder nur geringgradig abgerundeten Kurvengipfel und durch eine deutlich erkennbare Nachwelle. Die Genese des Ödems ist hierfür von untergeordneter Bedeutung ( 77 ).

II) VERSUCHSANORDNUNG

Es muß kurz darauf hingewiesen werden, daß diese rheographischen Untersuchungen der Angiodysplasia v. o. c. c. ergänzt wurden durch zwei weitere Untersuchungen: die Messung des elektrischen Hautwiderstandes ( K u c k e i n ) und die Messung der Hauttemperatur ( v. V o s s ) - beide ebenfalls unter Berücksichtigung der Unterschiede zwischen kranker und gesunder Extremität.
Aus technischen Gründen mußten die Patienten zuerst von den Herren Kuckein und v. Voss untersucht werden; durch das Abreiben der "CONDUCTA"-Salbe wäre für beide Untersuchungen eine vollkommen unzulässige Fehlerquote entstanden. Somit kann die geforderte Ruhezeit vor Untersuchungsbeginn von 15 Minuten in bequemer horizontaler Lagerung in allen Fällen als gegeben gelten ( Veränderungen der Kurvenform sind erst nach ergometrischer Belastung bzw. einer Lagerung, die 10 bis 20 Grad übersteigt, zu beobachten ). Es herrschte durchweg eine angenehme Raumtemperatur von 20 bis 25° C. Da die Extremitäten überdies bereits einige Zeit entblößt waren, konnten nennenswerte Schwankungen der Durchblutung während der Messung als Folge eines plötzlich veränderten Temperaturgradienten vermieden werden.
Die in allen Fällen angewandte Methode war die bereits erwähn-

te MEHRFACHRHEOGRAPHIE, die vergleichende Untersuchungen an der gesunden und der erkrankten Extremität zuließ. Der hierbei zur Verwendung gelangte Schuhfried'sche Doppelrheograph ( s. Tafel III ) besitzt die oben bereits ausführlich geschilderte Brückenanordnung in zweifacher Ausführung. Zur Vermeidung von gegenseitigen Störungen werden zwei verschiedene Meßfrequenzen verwendet und die Elektroden so angelegt, daß die Meßströme sich gegenseitig nicht beeinflussen - d. h. konkret, daß die beiden Elektroden mit den roten Steckern proximal, die beiden mit den grünen Steckern distal angelegt werden müssen; durch letztere wird der Patientenkreis mit Meßstrom versorgt. Da es sich bei allen Untersuchungen um Längsrheogramme handelte, erfolgte der Anschluß mittels Ringelektroden aus verzinntem Blei. Die Breite betrug konstant 2 cm - ( eine Veränderung der Elektrodenbreite bedingt eine geringgradige Änderung der Amplitudenhöhe, jedoch praktisch keine Veränderungen der Kurvenform ) - ; zur Verbesserung der Leitfähigkeit wurden die Elektroden gleichmäßig mit "CONDUCTA"-Ekg-Paste bestrichen - ( die Befeuchtung von weniger als zwei Dritteln führt zu Kurvenform-Veränderungen! ) - und so angelegt, daß ein guter Kontakt mit der Extremität ohne gleichzeitige venöse Stauung gewährleistet war. Die Lokalisation der Elektroden erfolgte nach den von M a t z d o r f f angegebenen Richtlinien; hierbei soll noch besonders darauf hingewiesen werden, daß Meßbereiche, deren Länge um mehr als 5 bis 10 cm differiert, wegen der resultierenden Veränderungen der Amplitude und Kurvenform nicht miteinander verglichen werden können ( vgl. Formeln II und III, S. 28, 29 ). Um vergleichbare Rheogramme zu erhalten, wurden sämtliche Ableitungen in exspiratorischem Atemstillstand vorgenommen. Die Höhe der Eichzacke entsprach in allen Ableitungen konstant 0.1 , die Empfindlichkeit betrug stets 10 - auch von dieser Seite sind Fehler also auszuschließen. Da eine subjektive Meßunsicherheit beim Abgleich des Grund- und kapazitiven Hautwiderstandes im Meßbereich von mehr als 10 nicht sehr wahrscheinlich erscheint, sind Veränderungen der rheographischen Pulswellenform

oder auch des RQ nicht in Betracht zu ziehen.
Im einzelnen umfaßte eine Untersuchung folgende Messungen an jeder Extremität:
Ableitung I ( von der Gesamtextremität, exclusive Hand bzw. Fuß ),
Ableitung II ( Oberarm bzw. Oberschenkel ) und
Ableitung III ( Unterarm bzw. Unterschenkel ).

Besonders zu achten war bei dieser Vielfalt der an den einzelnen Patienten vorgenommenen Messungen, daß der Rheograph bei Messungen einer Dauer von mehr als 40 Minuten eine Spontanänderung der Meßempfindlichkeit zeigen kann; neben den oben erwähnten technischen Gründen war dies die Hauptursache einer in manchen Fällen notwendigen Beschränkung auf Ableitungen der am wichtigsten erscheinenden Extremitätenabschnitte. - ( 103, 67 ).

## III) KASUISTIK UND ERGEBNISSE

Seit 1962 wurde bei insgesamt 18 Patienten, die sich in der hiesigen Orthopädischen Poliklinik zur Untersuchung einfanden, die Verdachtsdiagnose "Klippel - Trénaunay - Syndrom" gestellt. Bedauerlicherweise fanden sich zu den jetzigen Untersuchungen nur 12 Patienten in der Klinik ein. Bei acht von ihnen konnte die Diagnose einer Angiodysplasia v. o. c. c. bestätigt werden. Das Alter der Patienten schwankte zwischen 6 und 34 Jahren. ( Tabelle 3 ).

Eine genauere Darstellung der Untersuchungen und ihrer Ergebnisse bei den einzelnen Patienten soll weiteren Aufschluß verschaffen.

Fall I :
Elisabeth C. ist 10 Jahre alt. Von Geburt an fiel eine Vergrößerung des rechten Unterschenkels auf. Das rechte Bein war 1962 um 3 cm länger als das linke. Über der lateralen Hälfte

des Unterschenkels und am Knie fand sich ein schwach pigmentierter Tierfellnaevus. Wade und Sprunggelenk rechts waren um 3 cm umfangstärker als links. - An den Füßen sowie an Armen und Händen fanden sich keine auffälligen Seitendifferenzen. - Jetzt war der Befund an den Armen, Händen und Füßen wie damals unauffällig. Die Längendifferenz der Beine allerdings hatte sich auf 7 1/2 cm vergrößert. Die Umfangsdifferenz war am Oberschenkel mit 1 - 1 1/2 cm wie früher deutlich kleiner als am Unterschenkel: 4 - 8 cm! ( Der Unterschied am Mittelfuß beträgt nur 0,5 cm ). Die Hauterscheinungen beschränkten sich fast ausschließlich auf die rechte Körperhälfte, hier konzentrierten sie sich besonders auf das Bein. Am rechten Oberschenkel fand sich ein streifiger Naevus, in der rechten Kniekehle und am Unterschenkel ein Naevus flammeus. ( Kleine macolöse Veränderungen fanden sich noch in der Mitte der LWS, am linken M. glutaeus maximus und unter der rechten Scapula; Pigmentveränderungen am Haaransatz, hinter dem rechten Ohr, an der linken Schläfe und im Epigastrium ). Die rechte Körperhälfte zeigte vermehrte Venenzeichnung. -

Bei der rheographischen Untersuchung ergab sich folgendes Bild:

1. A r m : Die rheographischen Kurven zeigen eine exakt rechtwinkelige Abwinkelung aus der Basislinie, die Nachwellen sind auf der linken Seite basiswärts verschoben ( = erscheinen verspätet ) und nicht so deutlich ausgeprägt wie rechts. In allen drei Ableitungen fand sich ein auf der linken Seite kleinerer Gesamtwiderstand des jeweiligen Meßbereiches - ein Befund, der auf vermehrte Nebenschlüsse in den entsprechenden Abschnitten hinweist ( 77 ). Eine ebenfalls in allen drei Ableitungen auf der linken Seite überwiegende Amplitude - Gleiches gilt für die RQ-Werte, bestätigt ein linksseitiges Überwiegen der pulsatorischen Volumenschwankungen.

2. B e i n : Die auffälligste Veränderung der Kurvenform zeigt sich auf der rechten, hypertrophierten Seite - nämlich eine hochgradige Verplumpung des Kurvengipfels, der zudem später als auf der linken Seite erreicht wird. Der rechtsseitig auffallend kleinere Gesamtwiderstand in der Ableitung vom Unterschenkel spricht, in Verbindung mit der pathologisch erniedrigten Amplitude und der pathologisch erhöhten Gipfelzeit, für eine hochgradige Durchflußbehinderung in den entsprechenden Gefäßabschnitten. - Im Gegensatz dazu zeigt die linke Seite peripherwärts eine deutliche Amplitudenzunahme, verbunden mit einem Absinken der Gipfelzeit unter die Norm. Auf diesen interessanten Befund wird in der Diskussion noch ausführlicher zurückzukommen sein.

Fall II :

Dagmar H. ist 10 Jahre alt. Als Besonderheit während der Schwangerschaft ist nur die "Auseinandersetzung" mit dem Ehemann in Erinnerung, doch kann kein genauerer Zeitpunkt angegeben werden. Die Familienanamnese ergibt außer "Café-au-lait-Flecken" nichts Nennenswertes.
Das linke Bein erscheint hypertrophiert, ( die Umfänge differieren bis zu 4 cm! ), doch gingen die Seitenunterschiede im Lauf der Zeit zurück. Auffallend ist eine Vergrößerung des linken Fußes. - Hauterscheinungen sind als Pigmentnaevi über den gesamten Thorax, ventral wie dorsal, und über den gesamten rechten Arm verstreut. - Eine Varikosis war nicht zu beobachten.
Als Besonderheit fand sich eine abnorme Behaarung in der Lumbosacral-Gegend, die bereits früher zur Äußerung des Verdachtes einer Spina bifida occulta Anlaß gegeben hatte. ( 1927 hat F l i e g e l bereits einen ähnlichen Fall beschrieben . - 45 ).

1. A r m : Das Rheogramm der oberen Extremität bietet keine besonders erwähnenswerte Befunde: steiler Anstieg der Kurve, enger Gipfel, mehrere Nachwellen. Die Tatsache, daß

trotz des größeren Gesamtquerschnittes ( kleineres R auf der linken Seite ) die Volumenschwankungen ( = Amplitude ) auf der linken Seite geringer sind als rechts, spricht für eine erniedrigte Querschnittsvariabilität - in der Diskussion wird darauf zurückzukommen sein.

2. B e i n : Auch die Ableitung von der unteren Extremität zeigt ein Rheogramm, das durchaus als normal zu bezeichnen ist ( Abb. 3 ), - allerdings ist hier der bereits am Arm erhobene Befund: Trotz einer diesmal sogar deutlich überwiegenden Vaskularisation der linken Extremität finden sich auf der entsprechenden Seite pulsatorische Volumenschwankungen, die kleiner sind als die rechts. Auch hier liegen jedoch alle Werte innerhalb der normalen Schwankungsbreite.

Fall III :

Herr Gottfried K. ist 22 Jahre alt. In seiner Familie zeigt nur er die entsprechende Symptomatik. Als wichtiges Zeichen in der Schwangerschaft wird der Schrecken der Mutter über einen Hausbrand angegeben; der Zeitpunkt dieses Geschehens ist jedoch unbekannt.
Das rechte Bein ist deutlich hypertrophiert. - Ein Naevus flammeus erstreckt sich vom Sakralbereich großfleckig über den M. glut. max., Beuge-und Streckseite des rechten Oberschenkels bis in die Kniekehle und von dort auf der Beugeseite des Unterschenkels bis zu den Malleolen und auf die Planta pedis. - Im Inguinalbereich ist beidseits eine extreme Venenstauung zu beobachten, die sich rechts bereits über das gesamte Bein erstreckt. Auf der rechten Seite ist die Trias somit vollständig vorhanden.

1. A r m : Das Rheogramm ist unauffällig. Mit Ausnahme der Werte für den Unterarm ( Amplituden erniedrigt ) liegen alle Werte im Normalbereich.

2. B e i n : Bereits die Werte der jeweiligen Gesamtwiderstände lassen ein Ergebnis erwarten, das durch die gefundenen Amplitudenwerte voll und ganz bestätigt wird: Die Kurven sind rechts deutlich niedriger, der Kurvengipfel erscheint abgeflacht; besonders augenscheinlich ist dieser Befund in der Ableitung vom Unterschenkel, wo der Wert sogar unterhalb der Norm liegt ( Abb. 4 ). - Die Tatsache einer in allen Ableitungen normalen Gipfelzeit erlaubt den Schluß, daß trotz der rechtsseitigen Einschränkung der Gefäßvariabilität die Durchblutung nicht in pathologischem Ausmaß gestört ist, was bei einer derartig ausgeprägten Varikosis fast erstaunlich erscheint.

Fall IV :

Franz L. ist 7 Jahre alt. - Im Alter von sechs Monaten "wurde von den Eltern bemerkt, daß das linke Bein etwas größer und O-förmig wurde". 1963 wurde eine Längendifferenz von 2,3 cm und eine Umfangsdifferenz von 3,0 cm festgestellt. Ein im gleichen Jahr angefertigtes Rheogramm ergab: "Ausschläge an Ober- und Unterschenkel sind nahezu gleich. Eine angedeutete Höhenminderung der Ausschläge am rechten Oberschenkel kann nicht als Minderdurchblutung gegenüber links gedeutet werden". -
Schon damals wurden weder Haut- noch Gefäßveränderungen festgestellt! -
Im Laufe eines Jahres vergrößerte sich der Längenunterschied auf 4,0 cm; die Epiphysenfuge wurde geklammert. Ende 1964 betrug die Längendifferenz 6 cm, die Umfangsdifferenz wiederum 3,0 cm. Beide Unterschiede erreichten dieses Ausmaß jetzt nicht mehr.

1. A r m : Das Rheogramm zeigt einen normalen Kurvenverlauf mit exakter Auswinkelung, steilem Anstieg und engem Kurvengipfel. Einziges auffallendes Merkmal sind verhältnismäßig frühzeitig einsetzende Nachwellen, denen jedoch keine besondere Bedeutung zukommen dürfte. Bei der Auswertung fielen

besonders die am Unterarm ungewöhnlich kleinen Amplituden ( = Volumenschwankungen ) auf; die entsprechenden Gipfelzeiten sprechen jedoch gegen einen pathologischen Gefäßprozeß oder eine Durchblutungsstörung.

2. B e i n : Hier zeigt sich in allen Ableitungen ein klares Überwiegen der Werte der linken Seite, ( was bereits aus den Gesamtwiderständen geschlossen werden konnte ); auffällig ist ferner eine deutliche Amplitudenreduktion beiderseits im Oberschenkelbereich - in Verbindung mit den innerhalb der Norm "erhöhten" $G_Z$ - Werten aber nur mit Vorbehalt als "Minderdurchblutung" zu bezeichnen. Insgesamt kann das Rheogramm als gegenüber 1963 unverändert bezeichnet werden.

Fall V :

Sonja M. ist 14 Jahre alt. - Sie war 1957, von der Dermatologischen Klinik überwiesen, erstmalig in Behandlung. Bei der Prüfung des Hüftgelenkes fiel eine schwächere Entwicklung des rechten M. glut. max. und eine Verkürzung des rechten Beines um 0,5 cm auf. Ein Jahr darauf betrug sie 3/4 cm ( wegen eines Naevus war die Patientin weiterhin in dermatologischer Behandlung ), 1964 war der Längenunterschied auf 4 cm angewachsen. - Hautveränderungen und Beinverlängerung ( -verkürzung ) bestehen nach Angaben der Patientin seit der Geburt. Es handelte sich um disseminierte und z.T. konfluierte erythematöse Veränderungen an der gesamten linken oberen und unteren Extremität. Im Gesicht ist die rechte Hälfte in Mitleidenschaft gezogen ( rechts Beschränkung auf das Gebiet von $V_{2/3}$, links im Bereich von $V_2$ ). Am rechten Unterarm und der Hand fanden sich ebenfalls Angiodysplasien; ebenso auf der Streckseite des rechten Oberarmes und medial der rechten Scapula. - Am linken Bein fiel vermehrte Venenzeichnung auf.

1. A r m : Das nach Betrachtung der Gesamtwiderstände anfangs ganz klar erscheinende Bild einer auf der

linken Seite deutlich überwiegenden pulsatorischen Volumenschwankung verwirrt sich, sobald man die Werte der Amplituden in den einzelnen Abschnitten zur Erklärung heranziehen will. Am plausibelsten ist wohl folgender Versuch einer Erklärung: Entsprechend den Werten der einzelnen Gesamtwiderstände und der Amplitude der Gesamtextremität ist das Gefäßbett ( = Querschnitt ) links eindeutig größer. Betrachtet man nun die Werte für den Oberarm, so werden die Verhältnisse bei Annahme einer arterio-venösen Fistel im Ellenbogenbereich des rechten Armes am ehesten erklärt; dieser shunt hätte zur Folge, daß die Volumenschwankungen in den proximalen Abschnitten rechts überwiegten, bei einer gleichzeitigen Verkürzung der Gipfelzeit ( entspricht einer größeren Seitendifferenz ), wodurch auch bei dem a priori kleineren Gesamtquerschnitt der rechten Seite das Absinken des Amplitudenwertes unter die Norm im distalen Abschnitt zu erklären wäre. Die Untersuchungsergebnisse v. V o s s widersprechen dieser Theorie nicht; einen eindeutigen Beweis kann jedoch erst eine Angiographie bringen ( 173 ).

2. B e i n : Am auffallendsten ist an den Rheogrammen der unteren Extremität neben den weit zur Basis verschobenen Nachwellen ein Überwiegen der Amplituden auf der linken Seite. Eine im Oberschenkel zu lokalisierende Durchflußbehinderung hat auf die Versorgung der distalen Abschnitte keine Bedeutung: Die pathologisch veränderten Amplituden- und $G_Z$-Werte sind wieder völlig normal. Daß für die Differenz des Gesamtgefäßquerschnittes in diesem Fall eine wirkliche Gefäßhyperplasie und nicht nur eine allgemeine Dilatation verantwortlich ist, wird dadurch unterstrichen, daß trotz des größeren Hindernisses auf der linken Seite ( stärkere Verlängerung der Gipfelzeit ) hier größere pulsatorische Volumenschwankungen verzeichnet werden; durch diese vermehrte Vaskularisation erklärt sich auch der enorme Unterschied im Bereich des Unterschenkels.

Fall VI :

Irmgard O. ist 6 Jahre alt. - Die Patientin, an der eine übermäßige Speichelsekretion auffiel, machte einen ängstlichen, geistig zurückgebliebenen Eindruck ( dem auf Grund solch allgemeiner Symptome ausgesprochenen Verdacht einer Mitbeteiligung des Gehirns im Sinne eines Sturge - Weber - Krabbe - Syndroms konnte im Rahmen dieser Untersuchungen leider nicht genauer nachgegangen werden ). - Bei der Untersuchung der Patientin, die als Säugling eine Spreizhose tragen mußte, fand sich eine deutliche Hypertrophie der linken unteren Extremität, verbunden mit einer Vergrößerung des Beinumfanges; besonders deutlich zeigen sich diese Veränderungen an der zweiten Zehe des linken Beines. - Angiodysplastische Veränderungen zeigten sich über beiden Mm. glutei maximi und an den Dorsalseiten beider Beine, links jedoch stärker als rechts. Makulöse Veränderungen waren auch an der rechten Hand zu sehen. - Venektatische Veränderungen zeigten sich am linken Bein sowie am rechten Oberschenkel.

1. A r m : Aus technischen Gründen mußten die rheographischen Messungen der oberen Extremität bei dieser Patientin entfallen.

2. B e i n : Die rheographischen Kurven zeigen einen normalen Verlauf; einzige auffallende Besonderheit sind die links etwas stärker ausgebildeten venösen Nachwellen, die aber keineswegs auf Veränderungen der Gefäße oder der Durchströmungsverhältnisse schließen lassen. Die Werte für den jeweiligen Gesamtwiderstand im Meßbereich lassen diesen Schluß ebensowenig zu wie die Werte der Amplituden und Gipfelzeiten - hier zeigt sich, wie in den meisten anderen Fällen auch, eine auf der Seite der Wachstumsstörung "verminderte" Amplitude und eine "erhöhte" Gipfelzeit; alle gefundenen Werte liegen jedoch innerhalb des Normbereiches, so daß pathologische Veränderungen im Bereich des Gefäßsystems bei dieser Patientin mit Sicherheit ausgeschlossen werden können.

Fall VII :

Anton-Gerhard Sch. ist 16 Jahre alt. - Auf Grund der bei einer Schuluntersuchung festgestellten Venenstauung kam der Patient erstmals 1962 in die hiesige Klinik zur Abklärung eines fraglichen M. Klippel - Trénaunay. Damals fand sich "an der Außenseite des rechten Ober-und Unterschenkels eine unregelmäßig fleckige Pigmentation ( Naevus? ), eine verstärkte Venenzeichnung und Weichteilschwellung etwa handbreit unterhalb des Kniegelenkes ( tiefes Hämangiom? ); bei Belastung ziehende Schmerzen in diesem Bereich; Beinverkürzung rechts von 1 cm; Umfangsdifferenz: Oberschenkelmuskulatur rechts leicht atrophisch; Unterschenkel im Bereich der Weichteilschwellung im ganzen dicker." Bei einer Kontrolluntersuchung im selben Jahr fand sich keine Längendifferenz mehr: Die Beinlänge ( Spina iliaca - Malleolus tibialis ) betrug beidseits 75 cm. - Zum Zeitpunkt der Untersuchung bestand jedoch wieder eine Längendifferenz von 2,5 cm.

1. A r m : Das Rheogramm zeigt den normalen Kurvenverlauf; steiler Anstieg, enger Gipfel, venöse Nachwellen, die auf der linken Seite ausgeprägter erscheinen. Links ist auch die Amplitude größer, und einem mäßig abgerundeten Kurvengipfel entspricht eine "verlängerte" Gipfelzeit - alle Werte liegen im Normbereich.

2. B e i n : Hier zeigt die rheographische Kurve ein ganz ähnliches Bild wie an den Armen: Die Form ist unauffällig, dem wiederum links etwas verbreiterten Gipfel entspricht eine gegenüber rechts verlängerte Gipfelzeit; die Nachwellen erscheinen links weniger ausgeprägt, z.T. nur noch angedeutet. Das Überwiegen der Amplitudenwerte zu Gunsten der linken Seite ist in den distalen Abschnitten besonders deutlich - alle Werte liegen jedoch innerhalb des Normbereiches.

Fall VIII :

Andrea S. ist 6 Jahre alt. - 1964 wurden ausgedehnte plane

Hämangiome im Bereich des rechten Hüftgelenkes, der Außenseite des rechten Ober-und Unterschenkels sowie des Fußes festgestellt. Das rechte Bein war 0,5 cm länger als das linke; der rechte Unterschenkel war um 1 cm umfangreicher als links. Eine Kontrolluntersuchung nach einem Jahr brachte das gleiche Ergebnis. - Jetzt zeigte sich folgender Befund: Die oberen Extremitäten waren gleich lang und zeigten nur im Bereich des Unterarmes eine geringe Seitendifferenz von 0,5 - 1,0 cm, die aber als physiologisch bezeichnet werden muß ( 112 ). Die Längendifferenz der unteren Extremitäten betrug 1,5 cm zu Gunsten des rechten Beines; hinsichtlich des Umfanges unterschieden sich die Oberschenkel bis zu 2,0 cm ( zu Gunsten der linken Seite ), am Unterschenkel betrug der Unterschied nur bis zu 1,5 cm. -

1. A r m : In der Ableitung von der Gesamtextremität ( die beiden anderen mußten, wie auch bereits im Fall VII, aus technischen Gründen unterbleiben ) fiel eine Abflachung des Kurvengipfels und eine nur sehr undeutliche Ausbildung der Nachwellen links auf. Diese Seite zeigte auch eine deutlich ins Pathologische gesteigerte Amplitude bzw. Volumenschwankungen, die zusammen mit der ausgeprägten Seitendifferenz der Gesamtwiderstände im Sinne einer Angiohyperplasie zu erklären sind. Somit ist die linksseitig höhere Gipfelzeit auch nicht als Folge eines Durchflußhindernisses ( wozu sie ja auch pathologisch erhöht sein müßte ), sondern auf Grund des längeren zurückzulegenden Weges als physiologische Anpassung zu deuten.

2. B e i n : Die Ableitungen von der Gesamtextremität wie auch vom Unterschenkel sind durchweg normal; bemerkenswert erschien lediglich ein auf der linken Seite verzögertes, somit basiswärts verschobenes Einsetzen der venösen Nachwellen ( Abb. 5 ), das sich mit der auf dieser Seite kürzeren Gipfelzeit wohl im Sinne einer größeren Durchströmungsgeschwindigkeit deuten läßt. - Die Amplituden erscheinen nicht

besonders groß ( vgl. mit der Höhe der Eichzacke ), doch sind alle Werte innerhalb des Normbereiches.

Fall IX :

Frau Elisabeth St.ist 34 Jahre alt. - Aus dem Jahr 1965 fand sich folgender Befund: "Angeblich schon von Geburt an Vergrößerung der rechten Seite, allmähliche Zunahme. War bereits in Heidelberg und Freiburg in Behandlung. Starke Hypertrophie des rechten Beines und Fußes, des rechten Armes und der rechten Hand, der rechten Gesichtshälfte und der Zunge. - Leichte Vergrößerung auch des linken Daumens. Plane Hämangiome an der Dorsalseite des rechten Oberarmes, am rechten Ellenbogen, am ganzen Rücken, linken Oberarm ( Volarseite ), an der linken Mamma und am rechten Fuß. Doppelt faustgroße Lipome (?) am Rücken. - Elephantiasisartige Auftreibung des rechten Unterschenkels, tatzenförmige Vergrößerung der rechten Hand. Ausgeprägte Varikosis des rechten Unterschenkels mit Status varicosus am rechten Unterschenkel, beiden Oberarmen und in der Ellenbeuge."

Frau St.ist der einzige Fall mit diesen Erscheinungen in ihrer Familie; auch ihre Tochter ist gesund. Die Mutter sei während der Schwangerschaft geschlagen worden. Bei periodischen Schmerzen im linken Arm trete ein "Knoten" in der linken Mamma auf. Die Phalangen II und III der rechten oberen Extremität würden manchmal "pelzig".

Die Hauterscheinungen waren unverändert. ( Auf Grund ihrer Verteilung war die Diagnose 1967 dahingehend präzisiert worden, daß es sich um eine "forme croissée - dissociée" handele. ) Die fraglichen Lipome waren nicht mehr zu beobachten.

Die Umfangsdifferenz betrug am Arm 2,5 - 4 cm ( 1965: 3 - 5,5 cm ), am Bein 11 - 25,5 (!!) cm ( 1965: 11 - 17 cm ) der rechten Extremität. Am Fuß betrug der Unterschied 10 cm ( 1965: 6 cm ). - Zustand nach Elephantiasis - Operation.

1. A r m : Die hier gefundenen Ergebnisse sind zweifellos die interessantesten. Die rheographischen Kurven zeigen mit einem normalen Verlauf, jedoch hochgradig verringerter Amplitude eine für spastische Gefäßveränderungen typische Form ( vgl. S. 81 ). In der Diskussion wird auf diese Ergebnisse, die u. U. auch Aufschluß über die Genese der Schmerzen im linken Arm geben könnten ( freilich ohne den "Knoten" zu erklären ), noch einzugehen sein.

2. B e i n : Am augenfälligsten sind hier die trotz des größeren Gesamtquerschnittes ( = kleineren Gesamtwiderstandes ) hochgradig pathologisch erniedrigten Amplitudenwerte der rechten Seite. Eine Auswertung dieser Ergebnisse wird durch die geradezu grotesken Unterschiede im Beinumfang enorm erschwert. Trotzdem kann gesagt werden, daß bei Frau St. das venöse Abflußsystem offensichtlich so stark in Mitleidenschaft gezogen wurde, daß es zu Austritt von Ödemflüssigkeit kam: Das Rheogramm weist die für eine "curve en miniature" typische Form auf, die jedoch von den aus einer Schädigung der arteriellen Strombahn resultierenden Veränderungen überlagert wird - so z. B. von einer rechts deutlich verlängerten Gipfelzeit ( vgl. das unterschiedliche Verhalten der Kurven beim Einsetzen der Eichzacke in Abb. 6 ). Daß auf der erkrankten Seite im Bereich des Unterschenkels nur noch kaum mehr zu erkennende Modulationen der Basislinie abzuleiten sind, ist neben dem enormen Umfang ( der allein aus elektrischen Gründen eine Amplitudenreduktion bedingen würde ) auf ein im Oberschenkel zu lokalisierendes Durchblutungshindernis zurückzuführen ( vgl. den $G_Z$-Wert ! - Der von v. V o s s beobachtete Temperaturanstieg bestätigt diese Annahme ). Ob außerdem arterio-venöse shunts das Bild verwirren, kann in diesem Fall rheographisch nicht eindeutig geklärt werden; v. V o s s fand bei seiner Untersuchung im Bereich des Malleolus fibularis und der Achillessehne einen Temperatursprung von ca. 3,5° C. - Eine Angiographie könnte gerade in diesem Fall entscheidend zur weiteren Aufklärung der

Verhältnisse beitragen.

Fall X :

Martha Z. ist 7 Jahre alt. - Die Anamnese ergab nichts Nennenswertes. - Die linke Extremität ist gegenüber der rechten hypertrophiert und umfangsvermehrt. Weder Hauterscheinungen noch Varikosis sind zu beobachten.

Damit kann das Krankheitsbild dieser Patientin nicht als Angiodyspl. v. o. c. c. bezeichnet werden, sondern muß zur allgemeineren Gruppe des "umschriebenen Riesenwuchses" gezählt werden. Wegen des eventuellen Interesses für die Pathogenese des Krankheitsgeschehens wurde die Patientin dennoch in die Untersuchungsreihe aufgenommen.

1. A r m : Aus zeitlichen Gründen mußten die rheographischen Untersuchungen auch in diesem Fall auf die untere Extremität beschränkt werden.

2. B e i n : Die Form der rheographischen Kurven weist - abgesehen von einer mäßigen Verplumpung des Kurvengipfels links - keine Besonderheiten auf. Die Amplituden sind in allen Ableitungen auf der erkrankten linken Seite deutlich größer als rechts, z. T. sogar pathologisch erhöht; unter Berücksichtigung des jeweiligen Gesamtwiderstandes kann an einer Angiohyperplasie nicht gezweifelt werden: Die Volumenschwankungen sind in allen drei Ableitungen um jeweils ca. 100 % höher! Hinsichtlich der Werte der Gipfelzeit ist zu sagen, daß an der rechten unteren Extremität in allen Abschnitten arterio-venöse Fisteln zu vermuten sind, während sie am linken Bein auf den Unterschenkel beschränkt bleiben: V. V o s s fand im Gebiet des Malleolus fibularis und der Achillessehne einen Temperatursprung von ca. 7,2° C ! - Die sich aus diesem Sachverhalt bei einer eventuellen Operation ergebenden Konsequenzen wurden bereits aufgezeigt.

## IV) STATISTIK

Bei der Abnahme von Doppelrheogrammen zweier Extremitäten oder einander entsprechender Abschnitte derselben erscheint - neben den Absolutwerten - ein Vergleich der Durchblutungsverhältnisse in den einzelnen Meßbereichen von besonderem Interesse. Zwei Untersuchungsmöglichkeiten sind gegeben: ein Vergleich der Seitenunterschiede bei den untersuchten Patienten mit denen einer Gruppe gesunder Kontrollpersonen; und ein Vergleich der Meßergebnisse der einen Seite mit denen der anderen Seite. Die Frage nach einer Signifikanz der Unterschiede wurde in beiden Fällen mit der Methode der Merkmalstatistik untersucht, die einen Vergleich von "Mittelwerten ganzer Reihen" ermöglicht, wobei die Quadratwurzel aus dem Mittelwert der Fehlerquadrate als Streuungsmaß dient. Da die mittleren Fehler der Mittelwerte ganzer Reihen immer Normalverteilung zeigen, kann auf diese Mittelwerte die 3 - Regel angewendet werden ( 108 ). Stellvertretend für die insgesamt 18 Signifikanzberechnungen sei hier der Vergleich der Amplitudenwerte der Patienten mit denen der Kontrollpersonen im Bereich der unteren Gesamtextremität ( B I ) angeführt. ( Aus den im vorhergegangenen Abschnitt ausgeführten Gründen mußten die Fälle IV und X in dieser Statistik unberücksichtigt bleiben.)

$Zd_1^2$ betrug in diesem Fall : 0,0860

$Zd_2^2$ betrug in diesem Fall : -0,0180

Nach der Formel für die mittlere Fehlerberechnung der Mittel-

werte ganzer Reihen:

$$/^{u}_{D} = \pm \sqrt{\frac{Zd_1^2}{n_1 (n_1 - 1)} + \frac{Zd_2^2}{n_2 (n_2 - 1)}}$$

resultiert für $/^{u}_{D}$ ein Wert von 0,0164 und für $M_D$ ein Wert von 0,0914 .

Da hiermit das für eine Signifikanz notwendige Verhältnis von 3 $/^{u}_{D}$ $M_D$ ( 0,0492 0,0914 ) erreicht wird, ergibt sich, daß im Bereich der unteren Extremität die Seitenunterschiede in der Durchblutung bei den untersuchten Patienten signifikant größer sind als bei den gesunden Kontrollpersonen.

Insgesamt führt diese erste Statistik der Seitendifferenzen bei den Patienten, verglichen mit denen bei den Kontrollpersonen, zu folgenden Ergebnissen:
Bei der Auswertung der Amplituden ist an den oberen Extremitäten in keiner Ableitung ein signifikantes Überwiegen der Seitendifferenzen der Volumenschwankungen gegenüber den

---

$/^{u}_{D}$ = mittlerer Fehler der Differenz der Mittelwerte ganzer Reihen

$Zd_1^2$ = Summe aller Fehlerquadrate der 1.Reihe ( Patienten )

$Zd_2^2$ = Summe aller Fehlerquadrate der 2.Reihe ( Kontrollen )

$n_{1/2}$ = Anzahl der Fälle der entsprechenden Reihe ( $n_2 = 5$ )

$M_D$ = Differenz der Mittelwerte der beiden zu vergleichenden Reihen

Vergleichspersonen feststellbar; an den Beinen hingegen findet sich in der Ableitung von der Gesamtextremität ein signifikanter Unterschied ( s. o. ), doch sind die Veränderungen offensichtlich so über das Bein verteilt, daß in den Einzelableitungen von Ober- bzw. Unterschenkel keine Signifikanz vorhanden ist; allerdings sind die Veränderungen am Unterschenkel stärker ausgeprägt ( bzw. gehäuft vorhanden ).
Eine statistische Auswertung der gefundenen RQ - Werte ergibt am Arm wiederum keine eindeutige Signifikanz ( die Unterschiede in A I sind "mäßig signifikant" ); bemerkenswerterweise ist hier jedoch auch in den Ableitungen vom Bein keine klare Signifikanz zu verzeichnen. Die Unterschiede der Werte in den Ableitungen der gesamten oberen Extremität und des Oberschenkels können als "mäßig signifikant" bezeichnet werden.
Auch die Werte der Gipfelzeit zeigen in keinem Abschnitt bei den Patienten eine signifikant größere Seitendifferenz als bei den Kontrollpersonen. ( Die Ableitung vom gesamten Bein ist wiederum als "mäßig signifikant" zu bewerten.)

Bei einem Vergleich der RQ - Werte der beiden Seiten der Patienten ist lediglich in der Ableitung von der gesamten oberen Extremität eine mäßige Signifikanz zu finden.

Eine Zusammenfassung der gefundenen Werte ist in Tabelle 7 enthalten.

## D Diskussion

Es erscheint am sinnvollsten, sich zuerst dem allgemeinen Krankheitsbild der untersuchten Patienten zuzuwenden, um dann - unter Zuhilfenahme der Statistik - genauer auf die Ergebnisse dieser speziellen Untersuchung einzugehen und abschließend noch einen Beitrag zur Ätiologie des Krankheitsgeschehens zu versuchen.

### I) SYMPTOMATIK DER EIGENEN PATIENTEN

Soweit von den Patienten Angaben zu diesem Punkt gemacht werden konnten, fand sich in der überwiegenden Mehrzahl ein Bestehen der Dystrophie und der angiodysplastischen Veränderungen seit der Geburt, wie es auch bisher in der Literatur meist beschrieben wird.

Die obligat geforderte DYSTROPHIE war in allen Fällen vorhanden. Was die Beteiligung der Geschlechter betrifft, so muß auf Grund des eigenen Patientengutes B r ü n i n g zugestimmt werden, der ein Überwiegen des weiblichen Geschlechtes - bei allen Formen des umschriebenen Riesenwuchses! - beschreibt. Hinsichtlich der Lokalisation war keine Bevorzugung einer Seite zu beobachten ( vgl. S. 14 ).
Auch die durch F e g e l e r und F o r c k erfolgte Differenzierung konnte nicht voll bestätigt werden. Auffallend war jedoch eine Bevorzugung der unteren Extremität und hier wieder der distal gelegenen Abschnitte ( "Friedberg'sches Gesetz"! ). Bei zwei Patientinnen fand sich eine ziemlich streng halbseitig auftretende Wachstumsstörung ( Fall I und IX ). Die zuletzt genannten Beobachtungen stimmen also mit denen der soeben erwähnten Autoren und von S i e g e l

überein, während die Ergebnisse von P e t s c h e l t nicht bestätigt werden konnten. Der Befund von B r a n d t ( Veränderungen beim weiblichen Geschlecht ungefähr gleich, beim männlichen nur an der unteren Extremität ) kann insofern bestätigt werden, als Wachstumsstörungen im Bereich der oberen Extremität nur bei Patientinnen zu beobachten waren. ( 15, 37, 143, 115, 13 ). Im Gegensatz zu in der Literatur immer wieder beschriebenen Fällen von Hypotrophie ( s. S. 15 ) fand sich bei den untersuchten Patienten nur ein Fall mit angeblicher Verkürzung des einen Beines, bei dem es sich aber sicher um eine Hypertrophie des anderen handelt. Trotzdem erscheint die Bezeichnung "Dystrophie" als der passende Ausdruck.
Die ebenfalls als obligat zu fordernde ANGIODYSPLASIE oder andere an der Haut sichtbare Veränderungen ( "Pigmentnaevi" u. a. ) fanden sich nicht in den Fällen III und X . Damit scheiden sie, wie einige andere ( deshalb nicht weiter erwähnte ) Fälle als nicht zur Angiodysplasia v. o. c. c. gehörend aus; sie wurden deshalb in der Statistik auch nicht berücksichtigt.
Untersucht man die Patienten auf die Korrelation von Dystrophie und Angiodysplasie, so stellt man fest, daß letztere meist eine multiplere Lokalisation aufweisen als die Wachstumsstörungen, die in den meisten Fällen der Gruppe II auf der der Arbeit von V o l l m a r ( 171 ) entnommenen Tafel IV entsprechen ( wobei zu dieser "Monohyperplasie" oft noch eine "partielle Hyperplasie" hinzutritt, vgl. Fall VI und IX o. a. ). Lassen sich in vier Fällen beide Symptome an einer Extremität lokalisieren - wobei es sich hier immer um eine untere Extremität handelt - , so ist in sieben Fällen eine zusätzliche Gefäßveränderung an anderen Orten nachzuweisen, wobei in sechs Fällen ein Übergreifen auf die kontralaterale Seite zu beobachten ist ( "forme croissée - dissociée", vgl. S. 15 ). Eine "auffällige quadrantenmäßige Ausbreitung", auf die von F e g e l e r wiederholt hingewiesen wird, fand sich bei mehreren Patienten. Eine VARIKOSIS fand sich, außer bei der jüngsten Patientin, in allen Fällen des Krank-

heitsbildes.
Auf das Vorhandensein von ARTERIO-VENÖSEN FISTELN soll im nächsten Abschnitt eingegangen werden.

## II) ERGEBNISSE DER RHEOGRAPHISCHEN UNTERSUCHUNG

Hauptaufgabe des experimentellen Teils dieser Arbeit war, mit Hilfe der rheographischen Untersuchungsmethode weitere Aufschlüsse zu erhalten

a) über die Durchblutung der Extremitäten ( absolut )
b) über das Verhältnis der Durchblutung von gesunder und kranker Extremität.

Da im Kapitel "Kasuistik" ausführlich auf die Einzelbefunde eingegangen wurde, soll hier eine Zusammenfassung der Ergebnisse genügen. -
Ein gutes Kriterium für die Durchblutung ist die Höhe der Amplitude im Rheogramm. Im Gegensatz zu den Befunden an den unteren Extremitäten ergibt die Auswertung der einzelnen Ergebnisse an den A r m e n kein ganz klares Bild. - Eine offensichtlich pathologische Hyperaemie zeigte sich bei den Fällen I und VIII, jeweils auf der linken Seite ( Ableitung I ), während - besonders im Fall IX - in den Einzelableitungen Werte auffielen, die unterhalb des Normbereiches lagen. ( Es handelt sich bei dieser Patientin wahrscheinlich um beidseitig vorhandene Gefäßspasmen. ) -
Setzt man die Amplitudenwerte in die Gleichung für den Rheographischen Quotienten RQ ein ( vgl. Formel VII, S. 30 ), so ergibt sich eine mäßig signifikante Differenz zwischen den Werten der gesunden und kranken Gesamtextremität, die sich auch beim Vergleich mit den Seitendifferenzen der gesunden Kontrollpersonen findet.
Ein deutlicheres Bild ergibt die Auswertung der Rheogramme von der u n t e r e n E x t r e m i t ä t ; nicht zuletzt deshalb, weil hier genauer zu differenzieren ist, wel-

ches Bein als "krank" und welches als "gesund" zu bezeichnen ist. ( Als entscheidendes Kriterium diente hierfür die Hypertrophie, doch hätte eine Einteilung nach den Gefäßveränderungen zu demselben Ergebnis geführt.) Ein Vergleich mit den Kontrollpersonen zeigte eine in Ableitung I signifikant größere Seitendifferenz. Berücksichtigt man die für den RQ gefundenen Werte, so lassen sich die Veränderungen der Durchblutung vor allem im Oberschenkel lokalisieren. - Die Differenz zwischen jeweils der gesunden und der kranken Extremität der Patienten ergab dagegen keine Signifikanz - eine Tatsache, die auch durch die z. T. enormen Längenunterschiede ( bis zu 7,5 cm! ) bedingt sein mag ( vgl. S. 29, 32 ).

Als ein weiterer, sehr brauchbarer Parameter für die Beurteilung der Durchblutungsverhältnisse hat sich die Gipfelzeit erwiesen. Man versteht darunter die Zeit zwischen Auswinkelung von der Basislinie und Erreichen des Amplitudenmaximums. Nach den Erstmitteilern S c h m i d b a u e r und S c h r e i b e r schwankt sie normalerweise in einem Bereich von 0,11 bis 0,18 sec.; nach den Untersuchungen von F ö r s t e r sind jedoch Werte bis zu 0,06 sec. auch noch als normal zu betrachten. Bei den Kontrollpersonen der vorliegenden Untersuchung betrug der Durchschnittswert an den Armen 0,123 sec. und an den Beinen 0,141 sec. - lag also etwas unter dem von den Erstbeschreibern angegebenen Mittelwert ( für die Beine 0,15 sec. ). -

An den A r m e n fällt insbesondere eine pathologische Erniedrigung der Werte im Fall IX auf, die beidseitig vorhanden ist, jedoch an der kranken Extremität ausgeprägter erscheint. Da auch gewisse Veränderungen bei den Hautthermometrieuntersuchungen v. V o s s ' auftraten, die im Sinne beidseitiger arterio-venöser Fisteln zu deuten sind, erscheint dieser Fall besonders interessant ( Kombination mit Gefäßspasmus, vgl. S. 53 ). - Auf den Fall V soll hier nur noch verwiesen werden ( S. 41 ). Bei der Untersuchung der u n t e r e n E x t r e m i t ä t e n erwies sich besonders der Fall I als interessant. Es zeigte sich hier näm-

lich ebenfalls eine bemerkenswerte Kombination: Die rechte, hypertrophierte Extremität zeigt eine hochgradige Amplitudenreduktion und, besonders deutlich am Unterschenkel, eine pathologisch erhöhte Gipfelzeit, die nach den Untersuchungsergebnissen oben genannter Autoren einer Stenosierung der entsprechenden bzw. folgenden Gefäßabschnitte entspricht. ( Ob in diesem Fall einer der auch von S e r v e l l e beschriebenen Verlegung oder gar Agenesie der großen Venen vorliegt, kann nur durch eine Angiographie geklärt werden.) Demgegenüber erfährt die Amplitude des linken Beines nach distal eine deutliche Steigerung, verbunden mit einem Abfall der Gipfelzeit an die Grenze zum Pathologischen - nach H a r s t , L e u Symptome einer arterio-venösen Fistel in diesem Bereich. - Beim Fall V scheint es sich um eine lokale Durchflußbehinderung im Oberschenkel zu handeln, die jedoch so gut kompensiert werden kann, daß die entsprechenden Befunde am Unterschenkel nicht mehr nachzuweisen sind. Ein ähnliches Bild bietet auch noch das rechte Bein des Falles IX. Eine Temperaturerhöhung, wie sie v. V o s s bei einer so starken Varikosis fand, wird auch von T r o n n i e r und B a l f a n z beschrieben. Die Differentialdiagnose gegenüber arterio-venösen Fisteln ( S c h o o p ) ergibt sich hier aus dem Verhalten der Gipfelzeit. Zweifellos wird das Ergebnis in diesem Fall durch die extreme Umfangsdifferenz beeinträchtigt; bei den RQ-Werten ist lediglich B III hochpathologisch erniedrigt ( vgl. dazu S. 32, 46 ).

Nach diesen Untersuchungen kann Folgendes festgestellt werden: Im Gegensatz zu den Untersuchungen von H a r t m a n n , B a l d u c c i [x]) fand sich ein Unterschied in der Durchblutung, der in bestimmten Abschnitten signifikant größer war

---

[x]) Wegen des Fehlens von Gefäßveränderungen ( und Varizen ) sollte auch dieser Fall richtiger als "umschriebener Riesenwuchs" statt als "Klippel - Trénaunay - Syndrom" bezeichnet werden.

als bei den gesunden Vergleichspersonen. Ein signifikantes Überwiegen an der nicht hypertrophierten Extremität, wie sie S z e g ö beschreibt, war jedoch lediglich bei den RQ - Werten der oberen Gesamtextremität ( Abltg. A I ) zu finden ( 65, 5, 151 ).

Hinsichtlich der ARTERIO-VENÖSEN FISTELN ist in diesem Zusammenhang noch zu sagen, daß sie - durch diese Untersuchungen augenscheinlich bestätigt - bei dem Krankheitsbild der Angiodysplasia v. o. c. c. nicht als obligat zu fordern sind, wie das ja neben anderen Autoren auch T a r t a o festgestellt hat ( 153 ). Ein klärender Hinweis sollte also in den entsprechenden Fällen der Diagnose stets hinzugefügt werden - nicht zuletzt wegen der entscheidenden therapeutischen Konsequenzen ( s. S. 18 ).

## III) BETRACHTUNGEN ZUR PATHOGENESE

Bei der Frage nach der Entstehung der Gefäßmißbildungen wird von der Mehrzahl der Autoren die besondere Rolle des sympathischen Nervensystems hervorgehoben ( vgl. Tab. 3 ). Seit den entscheidenden Entdeckungen von Claude B e r n a r d wissen wir, daß der Kreislauf durch einen Dauertonus des Sympathicus aufrecht erhalten wird: "Sympathische Vasokonstriktoren sind mit Vorsprung die wichtigsten für die Erhaltung des allgemeinen normalen Gefäßtonus". ( 51 ). Daraus ergeben sich drei Möglichkeiten einer Variation der Kontraktionsstärke in einem Gefäßabschnitt:

a) Änderung der Impulsfrequenz im Nerven;
b) Rekrutierung von Fasern verschiedener Reizschwelle;
c) unterschiedliche Verteilung der Nervenfasern in verschiedenen Gefäßbetten, damit schwankende Zahl von Nor-Adrenalin produzierenden Nervenendigungen.

Diese Schwankungen werden sich besonders in der Peripherie

auswirken, da nach H ü r l i m a n n und B u c h e r die arterio-venösen Anastomosen die größte Empfindlichkeit für Adrenalin zeigen ( 21 ).
Inwieweit ist nun auf Grund der vorliegenden Arbeit eine Aussage zu der postulierten "vegetativ-nervalen Fehlsteuerung" möglich? - Wie bereits erwähnt, ist mit dem Verfahren der Rheographie keine Aussage über das absolute Durchflußvolumen möglich. Die Amplitude ist ein Maß lediglich für die Durchblutungsschwankungen. Da nach P r i e b e ( 124 ) aber die Querschnittsvariabilität bei pathologisch veränderten Gefäßen im Allgemeinen stark vermindert erscheint oder sogar ganz ausfällt, müßte im Rheogramm eine auf der Seite der erkrankten Extremität verminderte Amplitude resultieren - eine Forderung, die durch die Untersuchungsergebnisse voll und ganz bestätigt wird. Rückblickend kann nun auch noch eine Aussage über die Lokalisation an den Armen gemacht werden: Die Schädigung der vasokonstriktorischen Sympathicusfasern betrifft in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle eine Körperhälfte; lediglich im Fall V ist eine kontralaterale Lokalisation festzustellen - es handelt sich hier also offenbar um einen echten Fall der "forme croissée - dissociée". ( die anderen Ausnahmen sind durch geschilderte Besonderheiten der Durchblutungsverhältnisse zu erklären ). - Bemerkenswert erscheint auch noch, daß K u c k e i n und v. V o s s auf Grund ihrer Untersuchungen zu dem gleichen Ergebnis kommen.

## IV) DISKUSSION DER PATHOGENESE - THEORIEN

Die Frage nach der Pathogenese des umschriebenen Riesenwuchses im Allgemeinen bzw. der Angiodysplasia v. o. c. c. im Speziellen ist mit einer Methode wie der Rheographie naturgemäß nicht zu beantworten. Man kann jedoch auf Grund der gefundenen Ergebnisse die einzelnen Theorien einer kritischen Betrachtung unterwerfen. Dies soll im folgenden versucht werden.

Von den auf der Tabelle 3 angeführten Entstehungstheorien kommen nach dieser Untersuchung vor allem die trophoneurotische und die embryonale Theorie in Frage.
Folgende Kausalkette ist denkbar: Die Weitstellung der Gefäße infolge einer Schädigung oder mangelnden Ausbildung der sympathischen Vasokonstriktoren bedingt aus haemodynamischen Gründen eine Herabsetzung der Strömungsgeschwindigkeit - oder, anders formuliert: eine Verlängerung der Kontaktzeit zwischen Blut und umliegendem Gewebe, was wiederum eine besonders ausgeprägte Versorgung der entsprechenden Gebiete mit Nährstoffen nach sich zieht; somit wird eine Hypertrophie dieser Abschnitte begünstigt - die Schädigung des Sympathicus wäre mithin auslösender Faktor für die Gefäß- u n d Wachstumsstörungen. - Leider ist diese einleuchtende Theorie aber, wie bereits erwähnt, nur für die oberflächlichen Regionen zu gebrauchen, da nur in der Gefäßversorgung der Haut dem Sympathicus eine entscheidende Steuerungsfunktion zukommt, während die Durchblutung des ungleich größeren Gebietes der Muskelgefäße vornehmlich auf lokal-chemischem Weg reguliert wird ( 29 ). Daraus folgt, daß eine Schädigung des Sympathicus zwar sicher für die oberflächlichen Gefäßveränderungen verantwortlich zu machen ist, aber keinen Einfluß auf die Wachstumsstörungen haben kann. - Dieser Sachverhalt ergibt sich ja auch schon aus der Tatsache, daß Gefäßmäler und Wachstumsstörungen nicht notwendigerweise miteinander verbunden sein müssen, sondern beide Erscheinungsbilder unabhängig voneinander auftreten. Daraus ergibt sich aber auch, daß die z. T. signifikant größeren Seitenunterschiede in der Durchblutung der Patienten allein auf das mehr oder minder ausgeprägte Vorhandensein der Angiodysplasien zurückzuführen ist: Das Fehlen einer solchen Signifikanz bei den beiden Patienten, die lediglich das Bild eines umschriebenen Riesenwuchses zeigen, unterstreicht diesen Befund. Damit gewinnt die erstmals von T e l l e r und L i n d n e r ( 155 ) und F e g e l e r ( 38 ) beschriebene Kombinationstheorie weiter an Bedeutung ( vgl. S. 24 ), und die Klassifizierung der Angiodysplasia v. o. c. c. als Untergruppe des

umschriebenen Riesenwuchses erweist sich als richtig ( Abb. 1 ).
Die Frage nach dem Zeitpunkt dieser keimplasmatischen Entwicklungsstörung sowie nach den besonderen Umständen, unter denen auf Grund einer Mitbeteiligung der sympathischen Vasokonstriktoren das beschriebene Krankheitsbild resultiert, kann in dieser Arbeit nicht beantwortet werden. ( Naturgemäß ist vor allem zu denken an eine Schädigung zum Zeitpunkt der Entwicklung von Gefäß- und versorgendem Nervensystem der Extremitäten - also im ersten Trimenon der Gravidität. Bei vielen Autoren sind anamnestische Hinweise hierfür zu finden. - 7, 128, 151, 158, 162, 177 ). Es sei jedoch darauf hingewiesen, daß durch Sauerstoffmangel verschiedene Gefäßveränderungen erzeugt werden konnten, und sich diese immer mit Skelettanomalien verbunden fanden ( 16, 16a, 154 ).
Dieses experimentelle Ergebnis ist meines Wissens der erste wirkliche Hinweis darauf, daß für die verschiedenen Symptome der Angiodysplasia v. o. c. c. vielleicht noch nur ein einziges pathogenetisches Agens - eben der allgemeine Sauerstoffmangel für die Frucht im Uterus - verantwortlich sein könnte.

## E Zusammenfassung

Untersucht wurde das Krankheitsbild des "Klippel - Trénaunay - ( P. Weber ) - Syndroms", für das aus historisch-kritischen und klinisch-therapeutischen Gründen die neue Bezeichnung "Angiodysplasia varicosa osteodystrophicans circumscripta congenita" vorgeschlagen wurde; die besondere Bedeutung des Vorkommens von arterio-venösen shunts wurde hervorgehoben.
Die Untersuchung erfolgte mit der Methode der Rheographie, die ebenso wie das Krankheitsbild ausführlich beschrieben wurde. Zur Untersuchung kamen zehn der achtzehn angeschriebenen Patienten, von denen im Laufe der Untersuchung weitere zwei als nicht zum Krankheitsbild gehörig befunden wurden. Die Ergebnisse der resultierenden acht Patienten wurden mit denen einer Gruppe von fünf gesunden Probanden verglichen. Es zeigte sich an der unteren Extremität eine gegenüber der Vergleichsgruppe signifikant größere Seitendifferenz, die auf die oberflächlichen Gefäßveränderungen in diesem Bereich zurückzuführen ist. Die Unterschiede zwischen der gesunden und der kranken Seite zeigten jedoch keine Signifikanz. Diese Ergebnisse stützen diejenige Theorie über die Ätiologie des Krankheitsbildes, die in der Angiodysplasia v. o. c. c. die Kombination einer keimplasmatischen Entwicklungsstörung ( Resultat: umschriebener Riesenwuchs ) mit einer umschriebenen vegetativ-nervalen Fehlsteuerung ( Resultat: Gefäßmäler ) sieht. - Auf einen Sauerstoffmangel als mögliches pathogenetisches Agens wurde hingewiesen.

## F Anhang

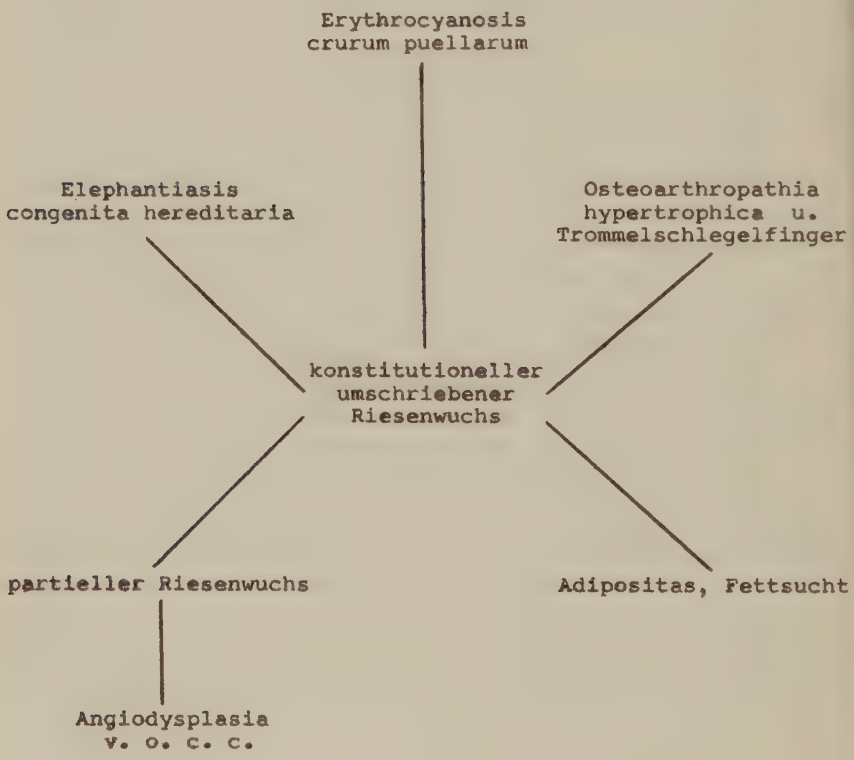
Abbildungen

Tafeln

Tabellen

A b b i l d u n g 1 :

Konstitutionelle Vergrößerungen. Angiodysplasia v.o. c.c. als Sonderform des umschriebenen Riesenwuchses. Nach F. A. K e h r e r ( 84 ).



A b b i l d u n g 2 :

Umschriebener Riesenwuchs und Angiodysplasie als gemeinsame Merkmale verschiedener Syndrome ( nach S c h n y d e r , 136 ).

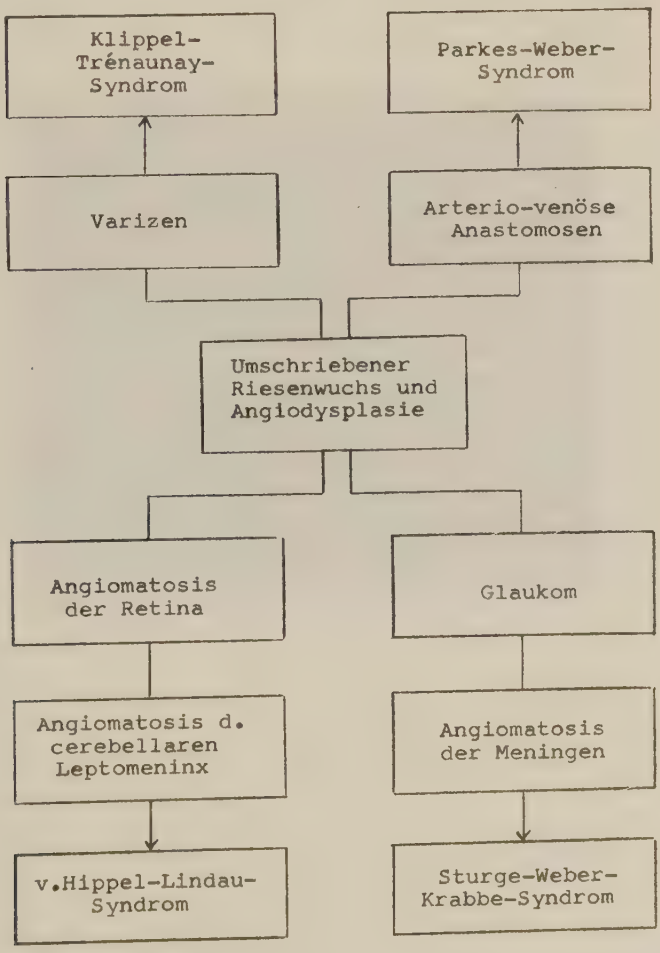
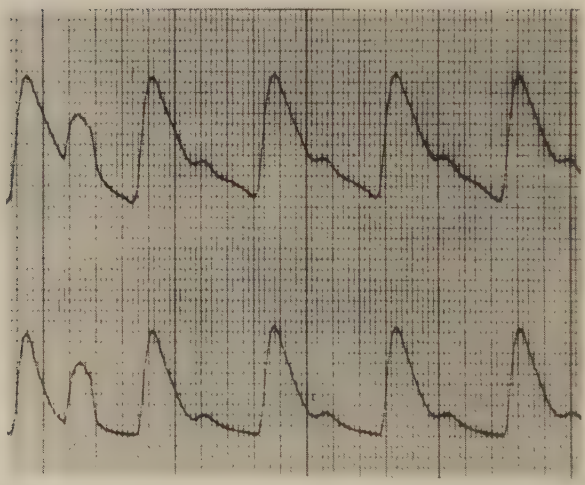


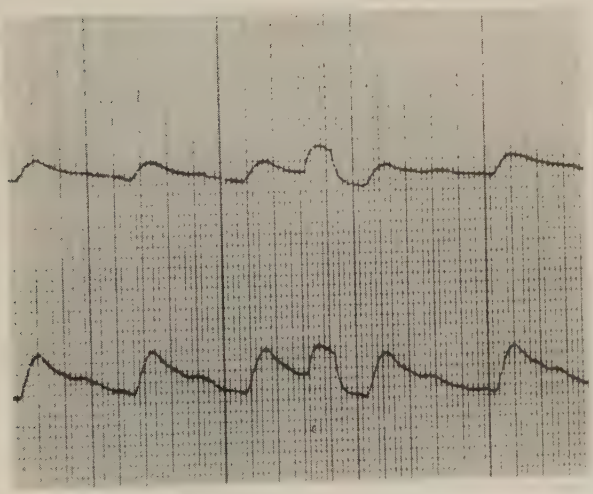
Abbildung 3 :

Normales Rheogramm der unteren Extremität, Text s. S. 31.



A b b i l d u n g 4 :

Ausgeprägte Varikosis des Beines im Fall III:
Rheographische Ableitungen vom Unterschenkel. Text s. S. 39.



A b b i l d u n g  5 :

Unterschenkelrheogramm von Fall VIII, Text s. S. 44.

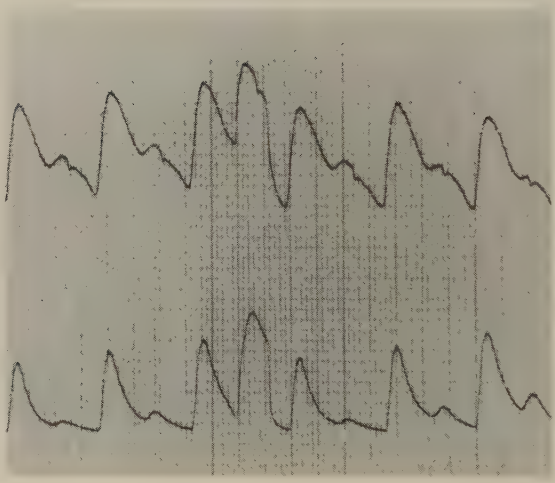
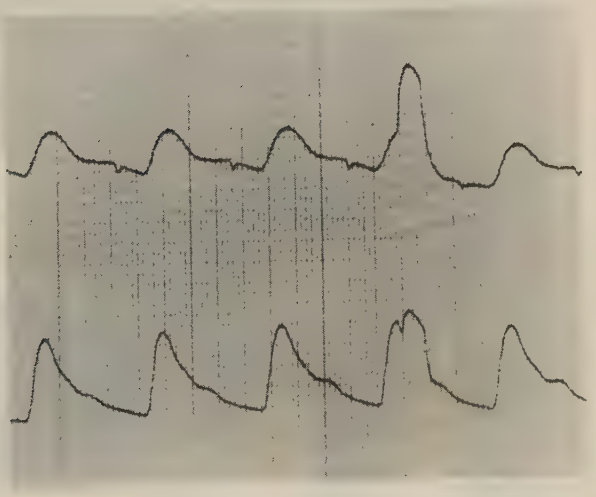


Abbildung 6 :

Hochpathologische Veränderungen im Rheogramm der unteren Extremität bei Fall IX.



Tafel I:

Questo è il uero ritratto di una Giouena Italiana, al presente di età d
cidotto Anni, la quale è stata Admirata da quattro teste Coronate, e da
Prencipi Sourani, et si è fatta Vedere al Publico quasi per tutta l'Europa
Ammiratione de tutti, è parla Italiana, Spagnola, Francese, et Ingles.

Tafel II :

Fig. 139. Angeborener, gekreuzter Riesenwuchs der lk. Hand und des r. Fußes, ferner mit Lipombildung am Nacken (c) am Rücken und in der Lendengegend, sowie mit Venektasien der Haut, besonders der Brust und der linken Hand (*h, i, k, l*) bei einem jungen Mädchen. (Nach FRIEDBERG).

er von Friedberg beschriebene Fall eines angebo-
enen, gekreuzten Riesenwuchses der linken Hand und des rech-
en Beines.

T a f e l  III :

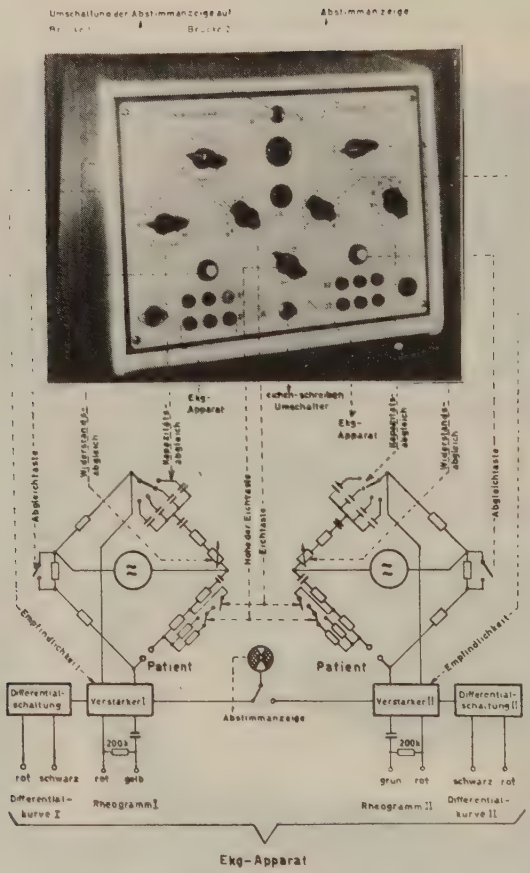



Abb. 1a. Gesamtansicht und Schaltschema des Doppelrheographen (Hersteller: Dr. Schuhfried, Wien IX).

Gesamtansicht und Schaltschema des Schuhfried'schen Doppelrheographen. ( zit. n. K a i n d l et al. ).

Tafel IV :

Einteilung des umschriebenen Riesenwuchses nach topographischen Gesichtspunkten ( entnommen aus der Arbeit von Vollmar , 171 ).

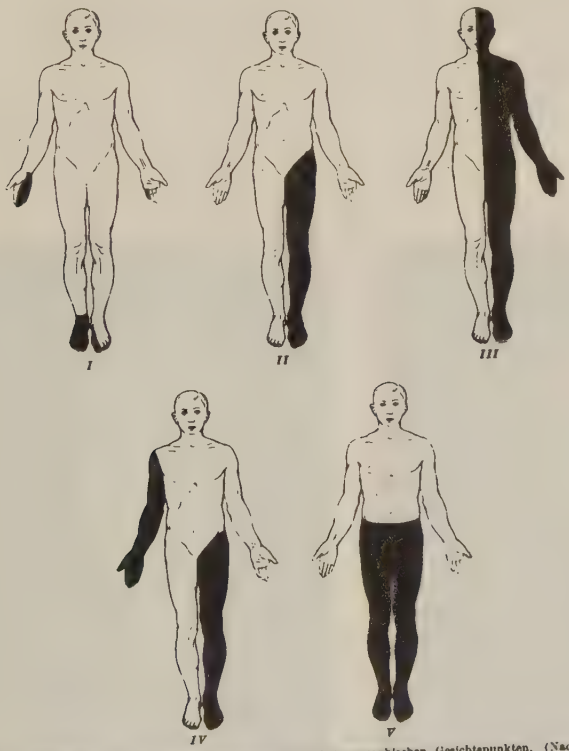



Abb. 1. Einteilung des umschriebenen Riesenwuchses nach topographischen Gesichtspunkten. (Nach LANGSTEINER und STIEFLER) *I* Partielle Hyperplasie (Riesenwuchs der distalen Gliedmaßenabschnitte) *II* Monohyperplasie (Riesenwuchs einer Gliedmaße oder einer Gesichtshälfte) *III* Hemihyperplasie (halbseitiger Riesenwuchs) *IV* Gekreuzte Hyperplasie *V* „Para"-Hyperplasie (Riesenwuchs beider Arme oder beider Beine)

T a f e l V :

Gottfried K. ( s. S. 38, 39 ).

a) Starke Varikosis des rechten Beines; ausgeprägtes Venenkonvolut in der Regio inguinalis.
b) Deutliche Naevuszeichnung der rechten unteren Extremität, mit Hypertrophie desselben Beines ( Beckenschiefstand, kompensatorische Skoliose der LWS und unteren BWS ).

T a b e l l e 1 :

Die Zusammenhänge zwischen Wachstumsstörungen und Veränderungen im Tonus des Sympathicus ( entnommen aus der Arbeit von H e u s c h , zit. n. B r ü n i n g ).

| Ursache | Tonus des Sympathicus | | Folge |
|---|---|---|---|
| Reizung | stark gesteigert | ( + + + ) | Nekrose (Ulcus) |
| | mäßig gesteigert | ( + + ) | Degeneration |
| | normal | ( + / - ) | troph. Gleichgewicht |
| Lähmung | mäßig gemindert | ( - - ) | Regeneration |
| | stark gemindert | (- - -) | Hypertrophie |

Tabelle 2:

Die Entstehungstheorien des umschriebenen Riesenwuchses ( entnommen aus der Arbeit von Vollmar, 171 ).

| Theorie | Mechanismus | Autoren |
|---|---|---|
| A. Mechanische Theorie | Durch eine abnorme Lagerung des Embryos oder amniotische Schnürfurchen kommt es zur Stauung, Hyperämie und konsekutiver Hyperplasie umschriebener Körperabschnitte | H. Fischer (1880) u. a. |
| B. Trophoneurotische Theorie | a) Schädigung der Gefäßnerven des Sympathicus — Lähmung der Vasoconstrictoren — Hyperämie — Hyperplasie | Trélat u. Monod (1869), Widenmann (1892), Orlow (1903), Feoeler (1953) u.a. |
| | b) Reizzustand der trophischen Nervenzentren des Gehirns und Rückenmarks bzw. der Spinalganglien | Piazza (1900), Brück (1926), v. Bärensprung (1932) u. a. |
| | c) Simultane Fehlbildung des neurovasalen Systems (Fehlbildung der Gefäße — abnorme nervöse Reizzustände — Hämangiomatose — Hyperplasie) | Apert, Blaschko, Touraine (1936). |
| | d) Vegetativ-nervale Fehlsteuerung führt zur Entstehung der planen Hämangiome (Naevi teleangiectatici), nicht aber zum Riesenwuchs. Letzterer wird als keimplasmatische Entwicklungsstörung aufgefaßt (Kombinationstheorie B—D) | Teller u. Lindner (1952), Feoeler (1953). |
| C. Hormonale Theorie | Störung des innersekretorischen Apparates (besonders Hypophyse, Keimdrüsen) soll zu einer Wachstumssteigerung führen | Voltz (1904), Brind (1914), Allaria, Loetz, Dardani, Ströbel (1943). |
| D. Embryonale Theorie | a) Anhäufung von überreichlichem und meist fehlerhaftem Anlagematerial an bestimmten Körperstellen (Vitium primae formationis) bzw. angeborene Hyperplasiebereitschaft | Ahlfeld (1882), Cohnheim (1882), Ribbert (1898), Wieland (1907), Hueck (1927), Kehrer (1949), Schönenberg (1955) u. a. |
| | b) Einzelne Mesenchymmetamere behalten für eine gewisse Zeit des extrauterinen Lebens ihre intrauterine Wachstumspotenz bei | Hoffmann, Medowski (1924). |
| | c) Der Halbseiten-Riesenwuchs stellt eine angedeutete Form einer Zwillingsbildung dar (z. B. Verschmelzung zweier Eizellen — Verdoppelung der Wachstumssubstanz) | Gesell (1927), Hueck (1931) u. a. |
| | d) Der umschriebene Riesenwuchs nimmt eine Mittelstellung zwischen Zwillings- und Geschwulstbildung ein: letztere stellen die Extremvarianten einer allen 3 pathologischen Vorgängen gemeinsamen, anlagemäßig gesteigerten Zellteilungsbereitschaft dar | Sachs (1949), Schönenberg (1955). |
| | e) Beim Klippel-Trénaunay-, F. P.-Weber- u. Sturge-Weber-Syndrom liegt eine Fehlbildung im Sinne eines ekto-neurodermalen Hamartoms vor | Graul (1952). |
| | f) Beim Klippel-Trénaunay- u. Sturge-Weber-Syndrom handelt es sich um eine Fehlbildung im Sinne einer Phakomatose (= kombinierte, angeborene Mißbildung an Haut, Auge und Gehirn) | Teller u. Lindner (1952). |
| | g) Der umschriebene Riesenwuchs ist auf eine somatische Gen-Mutation zurückzuführen | Lausecker (1950). |

Tabelle 3 :

Die untersuchten Patienten.

| | Geschlecht | Alter (Jhr.) | Symptomatik [x] | Angiod.v.o.c.c. |
|---|---|---|---|---|
| E. C. | weibl. | 10 | N + V + D + | positiv |
| D. H. | weibl. | 10 | N + V - D + | positiv |
| G. K. | männl. | 22 | N + V + D + | positiv |
| F. L. | männl. | 7 | N - V - D + | negativ |
| S. M. | weibl. | 14 | N + V + D + | positiv |
| I. O. | weibl. | 6 | N + V + D + | positiv |
| A. Sch. | männl. | 16 | N + V + D + | positiv |
| A. S. | weibl. | 6 | N + V - D + | positiv |
| E. St. | weibl. | 34 | N + V + D + | positiv |
| M. Z. | weibl. | 7 | N - V - D + | negativ |

[x] N = Haut- bzw. Gefäßveränderungen
V = Varizen
D = Dystrophie

Tabelle 4 :

Werte der Längen- und Umfangsmessungen an den Extremitäten der Patienten.

| | Elis. C. | | Dagm. H. | | Gott. K. | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | rechts | links | rechts | links | rechts | links |
| Armlänge | 54.0 | 54.0 | | | | |
| Oberarm 10 x) | 20.0 | 20.0 | | | | |
| Ellenbeuge | 19.0 | 19.5 | | | | |
| Unterarm 10 | 16.5 | 17.0 | | | | |
| Prox. Handgelenk | 13.5 | 13.5 | | | | |
| Metacarpalia | 16.0 | 15.5 | | | | |
| | | | | | | |
| Beinlänge | 74.5 | 67.0 | | | | |
| Oberschenkel 20 x) | 39.0 | 37.5 | | | | |
| Oberschenkel 10 | 32.0 | 30.5 | | | | |
| Oberschenkel 5 | 29.0 | 28.0 | | | | |
| Kniegelenk | 29.0 | 27.5 | | | | |
| Unterschenkel 5 | 28.5 | 24.5 | | | | |
| Unterschenkel 10 | 29.0 | 24.0 | | | | |
| Unterschenkel 20 | 28.0 | 20.0 | | | | |
| Wadendicke | 29.0 | 25.0 | | | | |
| Fessel | 25.0 | 18.0 | | | | |
| Mittelfuß | 18.0 | 18.5 | | | | |

x) Diese Zahlen beziehen sich auf die Entfernung vom Ellenbogen - bzw. Kniegelenk - in cm; auch alle aufgeführten Werte sind in cm angegeben.

| | Franz L. | | Sonja M. | | Irmg. O. | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | rechts | links | rechts | links | rechts | links |
| Armlänge | | | 73.0 | 73.0 | | |
| Oberarm 10 | | | 23.0 | 21.5 | | |
| Ellenbeuge | | | 22.0 | 22.0 | | |
| Unterarm 10 | | | 21.0 | 20.0 | | |
| Prox. Handgelenk | | | 16.0 | 17.0 | | |
| Metacarpalia | | | 19.0 | 19.0 | | |
| Fingerlänge I | | | 7.0 | 6.5 | | |
| II | | | 9.0 | 9.0 | | |
| III | | | 10.5 | 10.0 | | |
| IV | | | 10.0 | 10.0 | | |
| V | | | 8.0 | 8.0 | | |
| Beinlänge | 61.0 | 58.5 | 87.5 | 90.5 | | |
| Oberschenkel 20 | 39.0 | 37.5 | 42.5 | 43.5 | | |
| Oberschenkel 10 | 36.0 | 33.5 | 35.5 | 37.0 | | |
| Oberschenkel 5 | 32.0 | 31.5 | 34.5 | 36.0 | | |
| Kniegelenk | 30.0 | 30.5 | 33.5 | 35.5 | | |
| Unterschenkel 5 | 26.0 | 26.0 | 30.5 | 33.0 | | |
| Unterschenkel 10 | 22.5 | 21.0 | 31.0 | 32.0 | | |
| Unterschenkel 20 | 18.0 | 18.0 | 28.0 | 31.0 | | |
| Wadendicke | 26.0 | 26.0 | 31.0 | 33.0 | | |
| Fessel | 18.0 | 18.0 | 21.5 | 21.5 | | |
| Mittelfuß | 19.0 | 18.0 | 22.0 | 23.5 | | |
| Zehenlänge I | | | 5.5 | 7.0 | | |
| II | | | 5.0 | 5.0 | | |
| III | | | 4.5 | 4.5 | | |
| IV | | | 4.0 | 4.5 | | |
| V | | | 4.0 | 4.0 | | |

| | Anton Sch. | | Andr. S. | | Elis. St. | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | rechts | links | rechts | links | rechts | links |
| Armlänge | 82.5 | 82.5 | 50.0 | 50.0 | 62.0 | 59.0 |
| Oberarm 10 | | | 18.0 | 18.0 | 28.0 | 25.5 |
| Ellenbeuge | | | 18.0 | 18.0 | 27.0 | 24.5 |
| Unterarm 10 | | | 14.0 | 13.0 | 29.0 | 25.5 |
| Prox. Handgelenk | | | 12.5 | 12.0 | 19.0 | 16.5 |
| Metacarpalia | | | 15.0 | 15.0 | 25.0 | 21.5 |
| Fingerlänge I | | | | | 4.7 | 4.6 |
| II | | | | | 8.2 | 7.7 |
| III | | | | | 9.9 | 8.6 |
| IV | | | | | 10.6 | 8.3 |
| V | | | | | 8.2 | 7.0 |
| Fingerumfang IV | | | | | 9.3 | 6.5 |
| | | | | | | |
| Beinlänge | 97.5 | 97.0 | 65.0 | 63.5 | 79.0 | 76.0 |
| Oberschenkel 20 | 47.5 | 46.0 | 36.5 | 35.0 | 56.0 | 44.5 |
| Oberschenkel 10 | 40.0 | 40.0 | 32.5 | 32.5 | 45.5 | 34.5 |
| Oberschenkel 5 | 37.5 | 36.5 | 28.0 | 26.0 | 44.5 | 32.0 |
| Kniegelenk | 37.0 | 36.5 | 26.0 | 26.5 | 44.0 | 32.0 |
| Unterschenkel 5 | 35.0 | 34.0 | 23.5 | 22.0 | 45.5 | 31.0 |
| Unterschenkel 10 | 34.0 | 33.5 | 22.0 | 20.5 | 51.0 | 33.0 |
| Unterschenkel 20 | 34.0 | 32.0 | 16.0 | 15.5 | 49.5 | 24.0 |
| Wadendicke | 34.5 | 34.0 | 24.5 | 23.0 | 51.0 | 34.0 |
| Fessel | 22.0 | 22.0 | 16.0 | 15.5 | 37.5 | 19.5 |
| Mittelfuß | 24.5 | 25.0 | 17.5 | 17.0 | 33.3 | 23.0 |
| Zehenlänge I | | | 5.0 | 5.0 | | |
| II | | | 4.0 | 4.0 | | |
| III | | | 4.0 | 3.5 | | |
| IV | | | 3.5 | 3.5 | | |
| V | | | 3.0 | 3.0 | | |

Martha Z.

| | rechts | links |
|---|---|---|
| Armlänge | 53.5 | 53.0 |
| Oberarm 10 | 17.0 | 16.5 |
| Ellenbeuge | 17.0 | 17.0 |
| Unterarm 10 | 14.0 | 14.0 |
| Prox. Handgelenk | 12.5 | 12.5 |
| Metacarpalia | 14.5 | 14.5 |
| Fingerlänge I | 5.0 | 6.0 |
| II | 7.0 | 7.0 |
| III | 8.0 | 8.0 |
| IV | 7.5 | 7.0 |
| V | 6.0 | 6.0 |
| | | |
| Beinlänge | 59.0 | 64.5 |
| Oberschenkel 20 | 32.5 | 34.0 |
| Oberschenkel 10 | 29.5 | 29.0 |
| Oberschenkel 5 | 26.0 | 27.0 |
| Kniegelenk | 26.0 | 30.0 |
| Unterschenkel 5 | 22.5 | 25.5 |
| Unterschenkel 10 | 21.0 | 24.0 |
| Unterschenkel 20 | 16.0 | 18.5 |
| Wadendicke | 23.0 | 25.0 |
| Fessel | 18.5 | 18.5 |
| Mittelfuß | 18.0 | 18.0 |
| Zehenlänge I | 5.0 | 4.5 |
| II | 4.5 | 4.0 |
| III | 4.0 | 4.0 |
| IV | 3.5 | 3.5 |
| V | 3.5 | 3.5 |

T a b e l l e 5 :

Die Gesamtwiderstände der einzelnen Meßbereiche.

| | A I | A II | A III | B I | B II | B III |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Elis. C. [x]) | 315 | 140 | 180 | 215 | 80 | 120 |
| | 295 | 105 | 160 | 325 | 70 | 220 |
| Dagm. H. | 245 | | | 275 | | |
| | 240 | | | 205 | | |
| Gott. K. | 165 | | 90 | 145 | 40 | 95 |
| | 155 | | 85 | 180 | 40 | 120 |
| Franz L. | 295 | 100 | 175 | 260 | 75 | 175 |
| | 295 | 90 | 175 | 265 | 60 | 170 |
| Sonja M. | 325 | 125 | 165 | 205 | 75 | 185 |
| | 285 | 100 | 150 | 215 | 50 | 255 |
| Irmg. O. | | | | 220 | | 155 |
| | | | | 215 | | 135 |
| Ant. Sch. | 250 | | | 200 | | 150 |
| | 250 | | | 200 | | 140 |
| Andr. S. | 305 | | | 250 | | 150 |
| | 290 | | | 255 | | 150 |
| Elis. St. | 170 | 70 | 100 | 110 | 50 | 60 |
| | 170 | 70 | 85 | 210 | 50 | 130 |
| Martha Z. | | | | 315 | 85 | 230 |
| | | | | 295 | 75 | 200 |

[x]) Die obere Zahl gibt den Wert für die rechte, die untere den für die linke Extremität an.

Tabelle 6 :

Die bei den Untersuchungen gefundenen Werte für die Amplitude ( A ) , den rheographischen Quotienten ( RQ ) und die Gipfelzeit ( $G_Z$ ) in den Meßbereichen A I - III und B I - III .

1. Arm I ( Gesamtextremität ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot.[x]) re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.379 | 0.460 | 1.203 | 1.559 | 0.100 | 0.134 |
| Da. H. | 0.209 | 0.173 | 0.856 | 0.721 | 0.117 | 0.089 |
| Go. K. | 0.161 | 0.136 | 0.976 | 0.877 | 0.108 | 0.115 |
| Fr. L. | 0.267 | 0.457 | 0.906 | 1.550 | 0.088 | 0.087 |
| So. M. | 0.205 | 0.386 | 0.631 | 1.354 | 0.076 | 0.082 |
| Ir. O. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. Sch. | 0.153 | 0.229 | 0.612 | 0.916 | 0.097 | 0.110 |
| An. S. | 0.360 | 0.594 | 1.180 | 2.048 | 0.120 | 0.174 |
| El. St. | 0.108 | 0.126 | 0.635 | 0.741 | 0.058[xx]) | 0.057 |
| Ma. Z. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |

[x]) Alle RQ - Werte sind mit dem Faktor $10^{-3}$ zu multiplizieren !! Aus Gründen der Übersichtlichkeit wurde dieser Faktor in den einzelnen Tabellen weggelassen.

[xx]) Bei entsprechender Form weisen Werte um 0.06 auf eine Gefäßspastik hin.

2. Arm II ( Achselhöhle - prox. Olecranon ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot. re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.253 | 0.338 | 1.807 | 3.219 | 0.108 | 0.101 |
| Da. H. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| Go. K. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| Fr. L. | 0.088 | 0.129 | 0.875 | 1.427 | 0.140 | 0.099 |
| So. M. | 0.318 | 0.201 | 2.552 | 2.010 | 0.104 | 0.120 |
| Ir. O. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. Sch. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. S. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| El. St. | 0.037 | 0.035 | 0.529 | 0.500 | 0.042 | 0.053 |
| Ma. Z. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |

3. Arm III ( dist. Olecranon - Handgelenk ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot. re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.138 | 0.172 | 0.767 | 1.075 | 0.093 | 0.088 |
| Da. H. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| Go. K. | 0.067 | 0.072 | 0.744 | 0.847 | 0.098 | 0.093 |
| Fr. L. | 0.128 | 0.140 | 0.733 | 0.799 | 0.088 | 0.082 |
| So. M. | 0.090 | 0.117 | 0.545 | 0.780 | 0.099 | 0.103 |
| Ir. O. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. Sch. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. S. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| El. St. | 0.064 | 0.058 | 0.640 | 0.682 | 0.034 | 0.045 |
| Ma. Z. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |

4. Bein I ( Gesamtextremität ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot. re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.087 | 0.129 | 0.405 | 0.397 | 0.194 | 0.136 |
| Da. H. | 0.188 | 0.151 | 0.684 | 0.737 | 0.133 | 0.116 |
| Go. K. | 0.127 | 0.285 | 0.883 | 1.583 | 0.161 | 0.130 |
| Fr. L. | 0.223 | 0.273 | 0.858 | 1.031 | 0.126 | 0.101 |
| So. M. | 0.221 | 0.651 | 1.078 | 3.028 | 0.115 | 0.107 |
| Ir. O. | 0.246 | 0.229 | 1.118 | 1.065 | 0.114 | 0.137 |
| An. Sch. | 0.170 | 0.198 | 0.850 | 0.990 | 0.109 | 0.153 |
| An. S. | 0.179 | 0.220 | 0.716 | 0.863 | 0.116 | 0.107 |
| El. St. | 0.136 | 0.253 | 1.236 | 1.205 | 0.193 | 0.143 |
| Ma. Z. | 0.369 | 0.725 | 1.171 | 2.458 | 0.043 | 0.058 |

5. Bein II ( Leistenbeuge - prox. Patella ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot. re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.047 | 0.051 | 0.588 | 0.729 | 0.164 | 0.141 |
| Da. H. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| Go. K. | 0.113 | 0.174 | 2.825 | 4.350 | 0.129 | 0.147 |
| Fr. L. | 0.040 | 0.049 | 0.539 | 0.816 | 0.160 | 0.168 |
| So. M. | 0.042 | 0.046 | 0.560 | 0.920 | 0.187 | 0.188 |
| Ir. O. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. Sch. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| An. S. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| El. St. | (0.023) | 0.040 | 0.460 | 0.800 | 0.247 | 0.160 |
| Ma. Z. | 0.071 | 0.146 | 0.835 | 1.947 | 0.056 | 0.077 |

6. Bein III ( Dist. Patella - Malleolen ) :

| | Amplitude re / li | | Rheogr. Quot. re / li | | Gipfelzeit re / li | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| El. C. | 0.067 | 0.173 | 0.558 | 0.785 | 0.208 | 0.058 |
| Da. H. | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- | -.--- |
| Go. K. | 0.066 | 0.137 | 0.695 | 1.142 | 0.142 | 0.142 |
| Fr. L. | 0.125 | 0.156 | 0.715 | 0.917 | 0.111 | 0.114 |
| So. M. | 0.129 | 0.259 | 0.697 | 1.016 | 0.106 | 0.117 |
| Ir. O. | 0.174 | 0.129 | 1.123 | 0.956 | 0.112 | 0.122 |
| An. Sch. | 0.184 | 0.210 | 1.227 | 1.500 | 0.110 | 0.122 |
| An. S. | 0.129 | 0.100 | 0.860 | 0.667 | 0.118 | 0.081 |
| El. St. | (0.019) | 0.174 | 0.317 | 1.338 | (0.166) | 0.142 |
| Ma. Z. | 0.170 | 0.339 | 0.793 | 1.695 | 0.037 | 0.053 |

Tabelle 7 :

Die Werte der Signifikanzberechnung:

1. Seitendifferenz-Werte der Patienten:

a) Amplitude

| Ableitung | $Zd_1^2$ x) | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz |
|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | 0.1699 | 0.0965 | 0.091 | 0.073 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Arm II | 0.0260 | 0.0566 | 0.117 | 0.031 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Arm III | 0.0044 | 0.0077 | 0.032 | 0.003 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein I | 0.3318 | 0.2628 | 0.119 | 0.109 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein II | 0.0131 | 0.0268 | 0.039 | 0.020 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein III | 0.0083 | 0.0898 | 0.055 | 0.035 | $1/u_D$ $M_D$ |

b) Rheographischer Quotient

| Ableitung | $Zd_1^2$ | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz |
|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | 1.232 | 0.777 | 0.219 | 0.455 | $2/u_D$ $M_D$ |
| Arm II | 1.343 | 3.368 | 0.886 | 0.461 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Arm III | 0.012 | 0.160 | 0.120 | 0.018 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein I | 7.398 | -0.678 | 0.347 | 0.451 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein II | 9.784 | -2.862 | 0.765 | 0.771 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein III | 0.583 | 0.557 | 0.165 | 0.210 | $1/u_D$ $M_D$ |

c) Gipfelzeit

| Ableitung | $Zd_1^2$ | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz |
|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | -0.0057 | 0.0039 | 0.0065 | 0.002 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Arm II | 0.0159 | 0.0025 | 0.055 | 0.013 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Arm III | 0.0018 | 0.0025 | 0.328 | 0.004 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein I | 0.0025 | 0.0108 | 0.014 | 0.014 | $1/u_D = M_D$ |
| Bein II | 0.0084 | 0.0025 | 0.022 | 0.023 | $1/u_D$ $M_D$ |
| Bein III | 0.0277 | 0.0644 | 0.055 | 0.035 | $1/u_D$ $M_D$ |

x) $Zd_1^2$ : Werte der gesunden Extremität;

$Zd_2^2$ : Werte der kranken Extremität.

2. Vergleich der Seitendifferenz-Werte von Patienten und Kontrollpersonen:

a) Amplitude

| Ableitung | $Zd_1^2$ [x] | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz [xx] | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | 0.0865 | 0.0001 | 0.0455 | 0.0710 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Arm II | 0.0071 | -0.0004 | 0.0314 | 0.0385 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Arm III | 0.0006 | 0.0013 | 0.0218 | 0.0030 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein I | 0.0860 | -0.0180 | 0.0164 | 0.0914 | $3/u_D$ | $M_D$ |
| Bein II | 0.0021 | -0.0004 | 0.0206 | 0.0025 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein III | 0.1157 | 0.0020 | 0.0534 | 0.0453 | $1/u_D$ | $M_D$ |

b) Rheographischer Quotient

| Ableitung | $Zd_1^2$ | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | 0.7381 | 0.0023 | 0.1340 | 0.3734 | $2/u_D$ | $M_D$ |
| Arm II | 0.8816 | 0.0717 | 0.4275 | 0.577 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Arm III | 0.0442 | 0.0309 | 0.0791 | 0.077 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein I | 3.1470 | 0.1116 | 0.2625 | 0.265 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein II | 0.4011 | 0.2973 | 0.2198 | 0.455 | $2/u_D$ | $M_D$ |
| Bein III | 0.5330 | 0.1251 | 0.1377 | 0.1467 | $1/u_D$ | $M_D$ |

c) Gipfelzeit

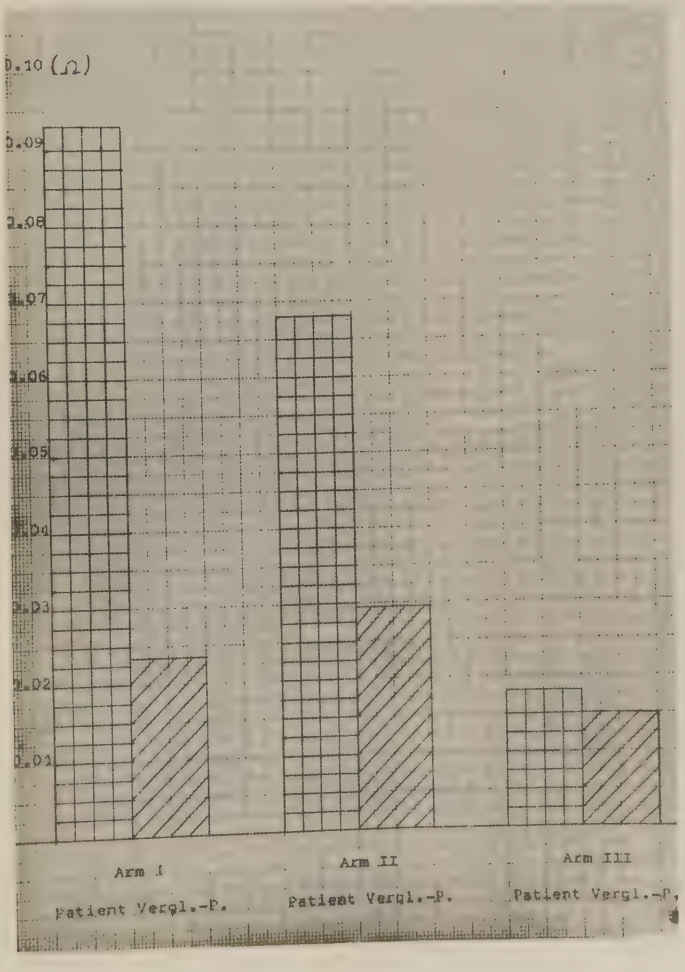
| Ableitung | $Zd_1^2$ | $Zd_2^2$ | $/u_D$ | $M_D$ | Signifikanz | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Arm I | 0.0019 | 0.0002 | 0.0123 | 0.0193 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Arm II | -0.0002 | 0.0004 | 0.0129 | 0.0006 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Arm III | 0.0206 | 0.0002 | 0.0418 | 0.0044 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein I | 0.0026 | 0.0002 | 0.0075 | 0.0188 | $2/u_D$ | $M_D$ |
| Bein II | 0.0041 | 0.0003 | 0.0191 | 0.0240 | $1/u_D$ | $M_D$ |
| Bein III | 0.0058 | 0.0004 | 0.0227 | 0.0244 | $1/u_D$ | $M_D$ |

[x] $Zd_1^2$ : Werte der Patienten;
$Zd_2^2$ : Werte der Kontrollpersonen.

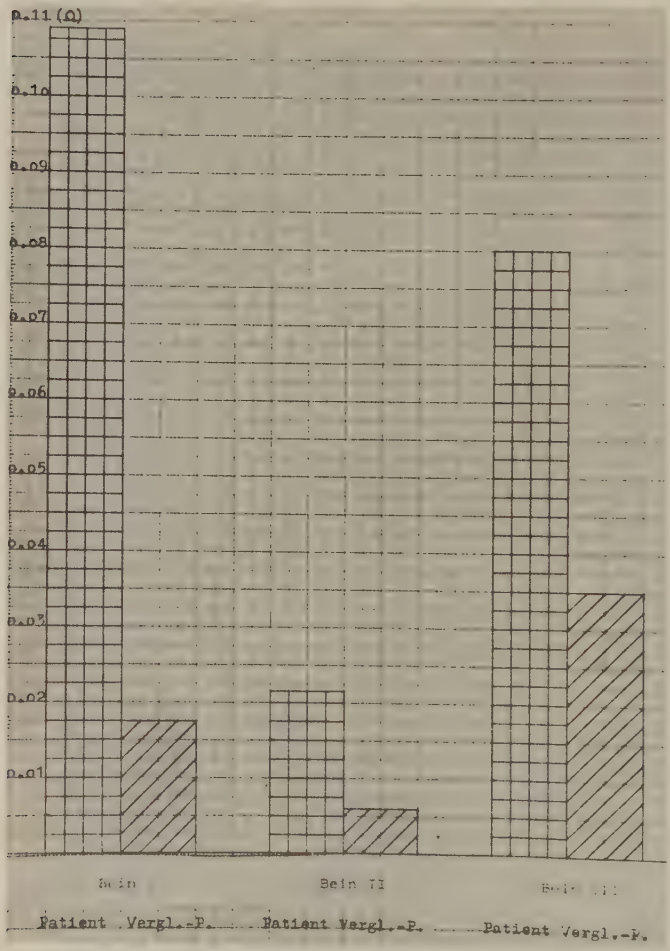
[xx] $3/u_D$ $M_D$ entspricht einer klaren Signifikanz; $2/u_D$ $M_D$ kann man als "mäßig signifikant" bezeichnen; alle anderen Werte sind für die Signifikanz-Aussage "negativ".

Tabelle 8

Graphische Darstellung der Amplituden-Seitendifferenzen bei den Patienten und den Vergleichspersonen in den Ableitungen A I - III .



Graphische Darstellung der Amplituden-Seitendifferenzen bei den Patienten und den Vergleichspersonen in den Ableitungen B I - III .



## G Literaturverzeichnis


1 ) AHLFELD, F.: "Die Mißbildungen des Menschen."
Leipzig, 1882,
zit. n. Fliegel.

2 ) ALEKSEEV, P. P. et al.: "Surgical treatment of congenital hypertrophies of organs of vascular origin ( Klippel - Trénaunay - P. Weber - Rubashev disease ) depending on its clinical forms."
Klin. Khir. (Kiev) 7 : 30, 1966.

3 ) ALLAN, E. V. et al.: "Peripheral vascular disease."
Will. Saunders. Philadelphia - London, 1946,
zit. n. Beckmann.

4 ) BÄRENSPRUNG, v.: "Hämangiome. Ätiologie und Pathogenese." In Jadassohn's Handbuch, Bd. XII/2. 1932,
zit. n. Fegeler.

5 ) BALDUCCI, G.: "Un cas de Klippel - Trénaunay."
Soc. Franc. de Phléb. 18 : 131, 1965.

6 ) BALLANTYNE : "The Embryo."
Zit. n. Gruber und Kuß.

7 ) BECKMANN, R. und F. KOCH: "Zur congenitalen dystrophischen Angiektasie ( Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom ) ."
Monatsschrift f. Kinderheilkunde 104 : 384, 1956.

8 ) BIBERGEIL: zit. n. Heusch.

9 ) BIELSCHOWSKY : zit. n. Fegeler.

10 ) BOLLINGER, A. et al.: "Flow measurements in patients with multiple arteriovenous fistulas of the extremities."
Helv. Med. Acta 33 : 76, 1966.

11 ) BONJER, F. H.: "Circulatieonderzoek door Impedantiemeting."
Groningen 1950,
zit. n. Kaindl, Polzer und Schuhfried.

12 ) BONSE, G. und W. BOHNDORF: "Beitrag zum Klippel - Trénaunay - Syndrom."
Hautarzt 13 : 415, 1962.

13 ) BRANDT, H. und L. DIECKE: "Beitrag zum Klippel - Trénaunay - Syndrom."
Ztschr. f. Orthopädie 100 : 195, 1965.

14 ) BROCA: zit. n. Fliegel.

15 ) BRÜNING, E. J.: "Zur Pathologie des Klippel - Trénaunay - Syndroms ( partieller Riesenwuchs mit planen Hämangiomen ) ."
Ztrbl. f. allg. Pathol. 95 : 142, 1951.

16 ) BÜCHNER, F. et al.: "Experimentelle Mißbildungen des ZNS durch allgemeinen Sauerstoffmangel."
Klin. Woschr. 24 : 137, 1946.

16a) BÜCHNER, F. et al.: "Reproduktion fundamentaler menschlicher Mißbildungen am Hühnchenkeim durch Sauerstoffmangel."
Naturwiss. 38 : 142, 1951.

17 ) BURCKHARDT, A.: " Morbus Klippel - Trénaunay. Naevus variqueux ostéo-hypertrophique. Pathologisch-anatomische Untersuchung der Gefäßveränderungen."
Ztrbl. f. Phlebol. 3 : 101, 1964.

18 ) BUSCH: "Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hypertrophie der Extremitäten."
Arch. f. klin. Chir. 7 : 174, 1866,
zit. n. Kitaigorodskaja.

19 ) BUSCHKE: Münch. Med. Woschr. 68 : 1048, 1921.
Münch. Med. Woschr. 71 : 1200, 1924,
zit. n. Fegeler.

20 ) CHASSAIGNAC: Gazette des hôpitaux, 1858,
zit. n. Friedberg.

21 ) CLARA, M.: "Die arterio-venösen Anastomosen. Anatomie - Biologie - Pathologie."
2. Auflage, Springer Verlag. Wien, 1956.

22 ) CLARA, M.: "Das Nervensystem des Menschen."
3. Auflage, Joh. Ambr. Barth Verlag. Leipzig, 1959.

23 ) CLARK, E. R. et al.: "General observations on the ingrowth of new blood vessels into standardized chambers in the rabbit's ear, and the subsequent Changes in the newly grown vessels over a period of months."
Anat. Rec. (Amer.) 50 : 129, 1931,
zit. n. Clara.

24 ) COHNHEIM, J.: "Vorlesungen über allgemeine Pathologie."
Bd. I, Berlin 1882,
zit. n. Vollmar.

25 ) COMBY und WITTELSHÖFER: Arch. méd. des enfants, 1899,
zit. n. Kitaigorodskaja.

26 ) COUSIN: zit. n. Schoch (Ztschr. f. Orth. 87 : 286, 1956).

27 ) CURTIUS, F.: "Über Degenerationszeichen."
Eugenik 3 : 25, 1933,
zit. n. Vollmar.

28 ) D'AGOSTINO, M. und E. A. TORRES: zit. n. Fegeler et al.

29 ) DAMM, G.: "Zur Klinik und Theorie arterieller Durchblutungsstörungen der Gliedmaßen."
Fortschr. der Medizin 82 : 805, 1964.

30 ) DARIER, J.: Nouv. Prat. Dermat.
Bd. VI, Masson et. Cie. Paris, 1936,
zit. n. Niemand-Anderssen.

31 ) DEFAUW, J.: "Hypertension veineuse et hypertrophie des extremities."
Arch. Belg. Derm. Syph. 19 : 11, 1963.

32 ) DE REUS, H. D. und M. VINK: " Kongenitale dystrophische Angiektasie."
Fortschr. auf d. Gebiet d. Röntgenstr. 83 : 690, 1955.

33 ) DEVOUSGES: Bull. Soc. Anat. 1 (2) , Abs. III, 1856,
zit. n. Fegeler et al.

34 ) ERLACHER, P. R.: "Interessantes am Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom für die Orthopädie."
Ztschr. f. Orthop. 94 : 164, 1961.

35 ) ESMARCH und KULENKAMPFF: "Die elephantiastischen Formen, eine umfassende Darstellung der angeborenen und erworbenen Elephantiasis sowie aller verwandten Leiden."

Richter, Hamburg, 1885,
zit. n. Gruber und Kuss.

36 ) FEGELER, P.: "Naevus flammeus im Trigeminusgebiet nach Trauma."
Arch. f. Derm. u. Syph. (Berlin) 188 : 416, 1949.

37 ) FEGELER, F. und G. FORCK: "Das Klippel - Trénaunay - Syndrom."
Ztrbl. f. Phlebol. 2 : 90, 1963.

38 ) FEGELER, F. et al.: "Die Beziehungen des Klippel - Trénaunay - Weber - Syndroms zum partiellen Riesenwuchs."
Arch. Derm. Syph. 195 : 402, 1953.

39 ) FELLINGER, K. et al.: "Über eine Sonderform des Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber - Syndroms. Klinische und chromosomale Studien."
Wien, Ztschr. f. Inn. Med. 46 : 310, 1965.

40 ) FERIZ, H.: "Makrodystrophia lipomatosa progressiva."
Virchow's Arch. f. pathol. Anatomie 260 : 308, 1926.

41 ) FISCHER, H.: Dtsch. Ztschr. f. Chir. 12 : 1, 1880,
zit. n. Gruber und Kuss.

42 ) FISCHER, H.: "Die venöse Insuffizienz des Unterschenkels."
Med. Welt 35 : 1894, 1966.

43 ) FISCHER, W.: "Zur Kenntnis des einseitigen dystrophischen partiellen Riesenwuchses." ( Pathol. Inst. d. dtsch. Med.-Schule, Shanghai. )
Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 66 : 511, 1920.

44 ) FISCHER, W.: "Röntgenologische Darstellung eines Falles von Haemangiektasia hypertrophicans ( Syndrom von Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber )."
Foschr. Röstr. 96 : 695, 1962.

45 ) FLIEGEL, O.: "Zur Ätiologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses."
Dt. Ztschr. f. Chir. 206 : 198, 1927.

46 ) FÖRSTER, C.: "Über das Vorkommen einer arteriellen Gefäßstörung bei venösen Krankheitsbildern unter Anwendung der Methode der Rheographie."
Inaugural-Dissertation, München, 1968.

47 ) FOUCHER: zit. n. Beckmann.

48 ) FRANKE, G. und W. LIEDY: "Moderne Wege zur Diagnostik peripherer Durchblutungsstörungen und ihre Behandlung." Med. Monschr. 16 : 677, 1962.

49 ) FRIEDBERG, H.: "Riesenwuchs des rechten Beines." Virch. Arch. 40 : 353, 1867.

50 ) GASPARINI, F. und G. BUCCIANTE: "Sulla morfogenesi delle anastomosi artero-venose della dita dell'uomo." Atti Soc. med.-chir. Padova 28 : 198, 1950.

51 ) GAUER, O. H.: "Kreislauf des Blutes." Im"Lehrbuch der Physiologie des Menschen"von Landois - Rosemann, Bd. I. 28. Aufl., Urban und Schwarzenberg Verlag, München - Berlin 1960.

52 ) GAUER, O. und F. LINDER: " Kreislaufdynamik und vegetativer Tonus des Menschen bei arterio-venösen Fisteln." Klin. Woschr. 26 : 1, 1948.

53 ) GEBAUER, A. und E. SCHNEIDER: "Ein Beitrag zur Pathogenese des Klippel - Trénaunay - P. Weber - Syndroms." Münchn. Med. Woschr. 103 : 807, 1961.

54 ) GEIMER, R.: "Über die Haemangiektasia hypertrophicans Klippel - Trénaunay - P. Weber." Hautarzt 3 : 342, 1952.

55 ) GEOFFROY - SAINT HILAIRE, I.: "Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux." J. B. Baillière. Paris, 1832.

56 ) GESELL, A.: "Hemihypertrophy and twinning." Amer. Jour. med. Sci. 173 : 542, 1927, zit. n. Kastein.

57 ) GILJE, O. et al.: "Absence of deep leg veins in a case of Klippel - Trénaunay - Weber - syndrome." Acta dermatoven. ( Stockholm ) 46 : 171, 1966.

58 ) GOLENHOFEN, K.: "Die Wirkung von Adrenalin auf die menschlichen Muskelgefäße." Vhlgn. d. Dt. Ges. f. Kreislaufforschg. 25 : 96, 1959.

59 ) GRAUL, E. H.: "Die Subsumption von M. Sturge - Weber,

M. Klippel - Trénaunay und M. Parkes Weber unter die Bezeichnung 'ekto-neurodermale Hamartome'."
Hautarzt 4 : 510, 1953.

60 ) GREBE, H.: "Mißbildungen der Gliedmaßen." In "Humangenetik", hrsg. von P. E. Becker.
G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1964.

61 ) GRUBER, G. B. und KUSS: "Die Einzelmißbildung."
In "Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere", hrsg. von E. Schwalbe.
Gustav Fischer Verlag. Jena, 1909.

61a) HABERLAND, C. et al.: "Bone involvement in Sturge - Weber - Dimitri syndrome combined Sturge - Weber - Dimitri and Klippel - Trénaunay - Weber syndrome."
Confin Neurol. 28 : 413, 1966.

62 ) HALLERVORDEN: Zt. Neurol. 33 : 518, 1923,
zit. n. Fegeler.

63 ) HALTER, K.: Dermat. Ztschr. 75 : 271, 1937,
zit. n. Hartmann.

64 ) HARRIS, E. und G. P. WRIGHT: "A case of hemangiectatic hypertrophy of a limb and observations upon rate growth in the presence of increased blood supply."
Heart 15 : 141, 1930,
zit. n. Lausecker.

65 ) HARTMANN, W.: "Gefäßnaevus mit Knochenatrophie als Variante des Syndroms von Klippel - Trénaunay."
Dermat. Woschr. 135 : 634, 1957.

66 ) HEEGER, H. et al.: "Rheokardiographie und Rheographie."
Elektromedizin 4 : 63, 1959.

67 ) HEIDRICH, H.: "Untersuchungen über den Einfluß unterschiedlicher Registriertechnik auf das Extremitäten - Längsrheogramm."
Med. Klin. 60 : 1730, 1965.

68 ) HEUSCH, K.: "Über die Beziehungen des Sympathikus zur Neurofibromatose und dem partiellen Riesenwuchs."
Virch. Arch. 255 : 71, 1925.

69 ) HIERONYMI, G.: "Störungen der Durchblutung durch an-

geborene und erworbene Veränderungen der Blutgefäße."
In "Angiologie", hrsg. von Ratschow.
G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1959.

70 ) HOFFMANN, M.: "Zur Pathologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses."
Bruns Beiträge 48 : 391,
zit. n. Kitaigorodskaja.

71 ) HURIEZ, C. et al.: "Communications artério-veineuses révélées par phlébographie au voisinage d'angiome à type de syndrome de Klippel - Trénaunay."
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 4 : 345, 1957.

72 ) IPPEN, H.: "Systematisierte Angiektasie mit Gliedmaßenatrophie ( ein Beitrag zum Klippel - Trénaunay - Syndrom )."
Hautarzt 8 : 317, 1957.

73 ) JANTSCH, H.: "Zur Auswertung des peripheren Rheogramms."
Wien. Med. Woschr. 108 : 1004, 1958.

74 ) JANTSCH, H.: "Rheographie und physikalische Therapie."
Physik. - diätet. Therapie 5 (2) , 1964.

75 ) JOUVE et al.: "Fistules artério-veineuses congénitales des membres et syndrome de Klippel - Trénaunay."
Sem. Hôp. Paris 28 : 2674, 1952,
zit. n. Huriez.

76 ) KAINDL, F.: "Rheographie peripherer Arterien. Eine neue Methode zur Beurteilung arterieller Gefäße."
Arch. f. Kreislaufforschg. 20 : 247, 1953.

77 ) KAINDL, F., K. POLZER und F. SCHUHFRIED: "Rheographie."
Kreislaufbücherei, Bd. 18.
D. Steinkopff Verlag. Darmstadt, 1959.

78 ) KAPPERT, A.: "Der heutige Stand der Venenforschung."
Ciba - Symposium 15 (4), 1967.

79 ) KAPPERT, A. und A. SENN: "Die klinische Bedeutung der arterio-venösen Kurzschlüsse der Extremitäten."
Ztrbl. f. Phleb. 2 : 175, 1963.

80 ) KASTEIN, G.: "Kongenitale Hypertrophie."

Münch. Med. Woschr. 88 : 273, 1941.

81 ) KAUFMANN, W.: "Parkes - Weber - Syndrom."
Ärztl. Woschr. 15 : 187, 1960.

82 ) KEDROV, A. A.: Klinicheskaja Meditsina Moskau, 1948.
Zit. n. Kaindl et al.

83 ) KEHRER, F. A.: "Die konstitutionelle Vergrößerung umschriebener Körperabschnitte."
G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1948,
zit. n. Kehrer.

84 ) KEHRER, F. A.: "Über konstitutionelle Vergrößerung umschriebener Körperabschnitte."
Med. Klin. 50 : 26; 309, 1955.

85 ) KIEWE: "Zur Frage der Fruchtschädigung als Ursache angeborener Deformitäten und Krankheiten."
Ztschr. f. Orthop. u. Chir. 59 : 305; 345; 481, 1933,
zit. n. Gruber und Kuss.

86 ) KISSEL, P.et al.: "Assoziation of encephalotrigeminal angiomatosis and an osteohypertrophic naevus of the corresponding half of the body."
Rev. Otoneurophthal. 33 : 130, 1961.

87 ) KITAIGORODSKAJA, O. D.: "Angeborene Hypertrophie im Kindesalter."
Jhrb. f. Kinderhlkd. 125 : 38, 1929.

88 ) KLEINE, H. O.: "Märchen und Wirklichkeit."
Münch. Med. Woschr. 94 : 2039, 1954.

89 ) KLIPPEL und TRÉNAUNAY: Arch. gén. méd. 77 : 641, 1900.

90 ) KLÜKEN, N.: "Wie soll eine sogenannte Varikosis des Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber - Syndroms behandelt werden?"
Mediz. Welt 37 : 2113, 1965.

91 ) KNIERER, W. und R. DUNGER: Arch. f. Dermat. u. Syphil. 194 : 323, 1952,
zit. n. Hartmann.

91a) KOPP, H. und G. RIETHBROCK: "Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom. Diagnosestellung ohne Hilfsmittel."
Mediz. Welt 20 : 609, 1969.

92 ) KRESBACH, H. und H. RÖCKL: "Klippel - Trénaunay - Syndrom mit homolateraler Atrophie."
Hautarzt 9 : 417, 1958.

93 ) KUCKEIN, D.: "Vergleichende Messungen des elektrischen Hautwiderstandes bei der Klippel - Trénaunay'schen Erkrankung."
Inaugural-Dissertation. München, 1971.

94 ) KUSS, O. E.: "Über den angeborenen partiellen Riesenwuchs."
Inaugural-Dissertation. Göttingen, 1938.

95 ) LANGERON, P. et al.: ("Klippel - Trénaunay syndrome with extensive venous agenesis. Relativity of the angiographic concept of early venous return.")
Angiologie 15 : 5, 1963. (Frankr.)

96 ) LANGSTEINER, F. R. und G. STIEFLER: "Über die kongenitalen Hypertrophien (-plasien)."
Dt. Ztschr. f. Nervenhlkd. 138 : 274, 1935.

97 ) LAUSCHKE, G.: "Kasuistischer Beitrag zum Klippel - Trénaunay - P. Weber - Syndrom."
Ztrbl. f. Chir. 88 : 1214, 1963.

98 ) LAUSECKER, H.: "Klippel - Trénaunay - und Parkes - Weber'sche Krankheit ( Naevus osteo-hypertrophicus und Haemangiektasia hypertrophicans )."
Hautarzt 3 : 70, 1952.

99 ) LENSTRUP, E.: zit. n. Langsteiner und Stiefler.

100 ) LEU, H. J.: "Zur Frage der arteriellen Beteiligung bei venösen Erkrankungen ( experimentelle Untersuchungen mit der Methode der Photoplethysmographie )."
Ztbl. f. Phlebol. 4 : 10, 1965.

101 ) LINDENAUER, S. M.: "The Klippel - Trénaunay syndrome: Varicosity, hypertropy and hemangioma with no arteriovenous fistula."
Ann. Surgery 162 : 303, 1965.

102 ) MATTHES, K.: "Kreislaufuntersuchungen am Menschen."
Stuttgart, 1951,
zit. n. Kaindl, Polzer und Schuhfried.

103 ) MATZDORFF, F.: Z. Kreislaufforschg. 42 : 25; 603, 1953, zit. n. Kaindl, Polzer und Schuhfried.

103a) MAY, R. und R. NISSL: "Die Phlebographie der unteren Extremität." Thieme Verlag. Stuttgart, 1959.

104 ) MEIER, M.: "Das Klippel - Trénaunay - Syndrom." Schweiz. Med. Woschr. 84 : 736, 1954.

105 ) MEIROWSKY, E.: "Über die Entstehung der sogenannten kongenitalen Mißbildungen der Haut." Arch. Derm. Syph. 127 : 1, 1919.

106 ) MIESCHER, G.: "Über plane Angiome ( Naevi hyperaemici )." Dermatologica 106 : 176, 1953.

107 ) MOLTSCHANOFF: "Störungen des Wachstums bei Kindern." Zit. n. Kitaigorodskaja.

107a) MÜLLER, J. H. A. und K.-H. SCHMIDT: "Angiographische Befunde beim Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom." Fortschr. Röstr. 110 : 540, 1969.

108 ) NEUSS, O.: "Statistik und Berechnungen in der Medizin." Materia Medica Nordmark XVII ( 15 ) : 657, 1965.

109 ) NIEMAND - ANDERSSEN, I.: "Naevus flammeus tardivus ( nach Kälteeinwirkung? )." Ztschr. f. Haut-und Geschlkrhtn. 12 : 251, 1952.

110 ) NYBOER, J.: Medical Physics. Chicago, 1944. Circulation 2 : 811, 1950, zit. n. Kaindl, Polzer und Schuhfried.

111 ) OEHLER: zit. n. Fegeler.

112 ) OEYNHAUSEN, V.: Dt. Ztschr. f. Chir. 261 : 206, zit. n. Pfister.

113 ) ORLOW, W. N.: "Macrosomia partialis als Resultat einer chronischen Reizung des N. sympathicus." Russ. chir. Archiv 1902 ( Heft 6 ), zit. n. Kehrer.

114 ) PEISER, E.: "Über angeborenen partiellen Riesenwuchs." Dt. Ztschr. f. Chir. 137 : 189, 1916, zit. n. Heusch.

115 ) PETSCHELT: "Zur klinischen Symptomatik, Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung des Naevus osteohypertrophicus ( Klippel - Trénaunay - Syndrom )."
Arch. f. klin. u. exper. Dermat. 196 : 155, 1953.

115a) PETTE: Dtsch. Z. f. Nervenhlkd. 100 : 143, 1927.

116 ) PFAUNDLER: zit. n. Schönenberg.

117 ) PFISTER, R.: Hautarzt 7 : 219, 1956.

118 ) PIAZZA: "Ein Fall von erworbener totaler rechtsseitiger Hypertrophie des Körpers."
Moschr. f. Psych. 25 : 497, 1909.

119 ) PIERER, H.: "Das Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom in chirurgischer Sicht."
Klin. Med. 20 : 265, 1965.

120 ) PIRKER, E.: "Ein röntgenologischer Beitrag zur Pathogenese des Klippel - Trénaunay - Syndroms."
Radiologica Austria 15 : 243, 1966.

121 ) POLZER, K. und F. SCHUHFRIED: Cardiologica 16 : 1, 1950.

122 ) POLZER, K. und F. SCHUHFRIED: "Entwicklung und Technik der Rheographie."
Wien. Med. Woschr. 112 : 153, 1962.

123 ) PRESCOTT: zit. n. F. Mahoudeau et al. ( Sem. Hóp. 1960 ).
( Zit. n. Erlacher ).

124 ) PRIEBE, L. et al.: "Hämorheologische Betrachtungen zur Rheographie."
Arch. f. Kreislaufforschg. 48 : 197, 1965.

125 ) PROPPE, A.: "Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom."
Derm. Woschr. 122 : 1015, 1950.

126 ) RATSCHOW, M.: "Die peripheren Durchblutungsstörungen."
Mediz. Praxis, Bd. 27.
3. Aufl., Steinkopff Verlag. Dresden und Leipzig, 1946.

126a) RATSCHOW, M.: zit. n. Klin. Woschr. 29 : 523, 1951.

127 ) REIDENBACH, W.: "Atypisches Klippel - Trénaunay - Syndrom ( gekreuzt - dissozierte Form )."
Ztrbl. f. Haut- und Geschlkrhtn. 104 : 13, 1959.

128 ) RÖMERS, K. H.: Dt. Zahn-, Mund- und Kieferhlkd. 34 : 29, 1960, zit. n. Szegö.

129 ) ROZYNEK, M.: "Untersuchungen über die Differenzierung der Blutgefäße in Angiomen."
Virchows Arch. 307 : 678, 1941.

130 ) RUTISHAUSER, E. et al.: "La vascularisation de l'os: état actuel de nos connaissances."
Arch. "Putti" 5 : 9, 1954,
zit. n. Clara.

131 ) SACHS, B.: "Über angeborenen partiellen Riesenwuchs. Mitteilung von sechs neuen Fällen."
Ztschr. f. Kinderhlkd. 66 : 36, 1948.

132 ) SACHS, B.: "Über die Genese des angeborenen partiellen Riesenwuchses und ihre Beziehung zur Zwillings- und Geschwulstentstehung."
Arch. f. Kinderheilkd. 136 : 23, 1949.

133 ) SCHAEFER, H.: Elektrophysiologie. Wien, 1940,
zit. n. Kaindl, Polzer und Schuhfried.

134 ) SCHMIDBAUER, R. und H. SCHREIBER: "Untersuchungen über die Gipfelzeit im Längsrheogramm der unteren Extremitäten."
Mediz. Welt 18 : 1084, 1967.

135 ) SCHNEIDER, M.: "Durchblutungsstörungen der Organe."
Steinkopff Verlag. Darmstadt, 1953,
zit. n. Clara.

136 ) SCHNYDER, U. W.: "Zur Klinik und Histologie der Angiome. Zweite Mitteilung: Die Feuermäler ( Naevi teleangiektatici )."
Arch. f. Dermat. u. Syph. 198 : 51, 1954.

137 ) SCHÖNENBERG: "Über die Beziehung des Klippel - Trénaunay - Weber - Syndroms zum 'umschriebenen Riesenwuchs'."
Ztschr. f. Kinderhlkd. 77 : 636, 1956.

138 ) SCHOOP, W.: "Arterio-venöse Fisteln." In "Angiologie" , hrsg. von Ratschow.
G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1959.

139 ) SCHOOP, W. und G. RAU: "Über die Ursache der Arterienveränderungen bei arterio-venösen Fisteln."
Ztschr. f. Kreislaufforschg. 47 : 503, 1958.

140 ) SCHÜTZ: Langenbecks Arch. d. klin. Chir. 272 : 385, 1952, zit. n. W. Fischer.

140a) SCHWIEGK, H. und N. LANG: zit. n. Klin. Woschr. 29 : 523, 1951.

140b) SELDINGER, S. J.: "Arteries of the Extremities." In"Hdb. d. Radiologie," Bd. X / 3 . Springer-Verlag 1964, zit. n. Müller und Schmidt.

141 ) SERVELLE, M.: "Stase veineuse et croissance osseuse." Bulletin de l'Academie nat. de médicine 112 : 471, 1948.

142 ) SERVELLE, M.: ("Klippel - Trénaunay syndrome. Malformations of the iliac, femoral and popliteal veins.") Arch. Mal Coeur 58 : 1187, 1965.

143 ) SIEGEL, M.: "Beitrag zum Klippel - Trénaunay - Weber - Syndrom." Dermat. Woschr. 152 : 361, 1966.

144 ) SIEMENS: "Vererbungspathologie des Menschen." Springer Verlag. Berlin, 1923, zit. n. Fegeler.

145 ) STARCK, D.: "Die Forschung." In "Embryologie". 2. Auflage, G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1965.

146 ) STECKEN, A.: "Röntgenologische Studie ossaler Veränderungen bei Weichteilhämangiomen der Extremitäten." Fortschr. Röstr. 83 : 147, 1955.

147 ) STENGER, A.: "Über Knochenveränderungen bei im Wachstumsalter entstandenen arterio-venösen Aneurysmen." Fortschr. Röstr. 77 : 308, 1952.

148 ) STOYANOV, P. K.: "Herzveränderungen bei der Klippel - Trénaunay'schen Krankheit." Mediz. Klinik 57 : 1336, 1962.

149 ) STRÖBEL, H.: "Die Sturge - Weber'sche Erkrankung und ihre Beziehungen zu anderen Syndromen." Arch. f. Dermat. u. Syphil. 183 : 468, 1942.

150 ) SUNDER - PLASSMANN: Chirurg 255 : 523, 1942, zit. n. Ratschow.

151 ) SZEGÖ, L.: "Ein Fall von homolateraler Atrophie, einhergehend mit Syndaktylie und Oligodaktylie beim Klippel -

Trénaunay - Weber - Syndrom."
Dermat. Woschr. 151 : 20, 1965.

152 ) SZEGÖ, L. et al.: "Über die Kombination eines Sarkoma Kaposi mit dem Syndrom von 'Klippel - Trénaunay'. ( 'Sarkoma idiopathicum varicosum et osteohypertrophicum' )."
Dermatologica 119 : 45, 1959.

153 ) TARTAO, S. M. und N. BOSCIANO: "Su tre casi di sindrome di Klippel - Trénaunay."
Rif. med. 73 : 415, 1959,
ref. in Ztrbl. f. Haut- u. Geschlkrhtn. 104 : 253, 1959.

154 ) TEDESCHI, C. G. und Th. INGALLS: Amer. J. Obstetr. 71 : 16, 1956,
zit. n. Beckmann.

155 ) TELLER, H. und B. LINDNER: "Über Mischformen der phakomatösen Syndrome von Sturge - Weber und Klippel - Trénaunay."
Ztschr. f. Haut- und Geschlkrhtn. 13 : 113, 1952.

156 ) TELLER, H. et al.: "Konkordanter doppelseitiger Trigeminusnaevus bei eineiigen Zwillingen mit gleichartigen elektroenzephalographischen Befunden."
Dermat. Woschr. 127 : 488, 1953.

157 ) TIEDEMANN, G.: "Zur Frage der Erblichkeit von Gefäßmälern."
Arch. f. Derm. u. Syph. 192 : 327, 1952.

158 ) TIETZ, H.: "Über konnatalen partiellen Riesenwuchs bzw. Minderwuchs."
Ztschr. f. menschl. Vererbungs- u. Konstitutionslehre 34 : 355, 1958.

159 ) TIETZ, H.: "Partieller Minderwuchs beim Klippel - Trénaunay - Parkes Weber - Syndrom."
Ztschr. f. Orthop. u. Grenzgeb. 92 : 295, 1959.

160 ) TISCHENDORF, F.: "Experimentelle Untersuchungen zur Histobiologie der arterio-venösen Anastomosen."
Ztschr. f. mikrok.-anatom. Forschg. 43 : 153, 1938.

161 ) TOBLER, Ch.: "Das plane Angiom der Gesichtsregion

( angio-osteo-hypertrophisches Syndrom )."
Inaugural-Dissertation. Zürich, 1953.

162 ) TÖNDURY: "Mißbildungen, ein entwicklungsphysiologisches Problem."
Münch. Med. Woschr. 97 : 1009, 1955.

163 ) TRÉLAT, U. und A. MONOD: "De l'hypertrophie unilaterale partielle ou totale . . . "
Arch. géneral 1869 ( S. 537 ) ,
zit. n. Beckmann.

164 ) TRONNIER, H. und U. BALFANZ: "Zur Frage des Zusammenhanges zwischen pathologischen Hautgefäßreaktionen und sonstigen Gefäßanomalien beim Klippel - Trénaunay - Syndrom."
Ztschr. f. Haut- u. Geschlkrhtn. 38 : 180, 1965.

165 ) UNNA: zit. n. Niemand - Anderssen.

166 ) VAN DER HARST, L.: "Trois cas de naevus variqueux ostéo-hypertrophique."
Ann. Derm. Syph. ( Paris ) 78 : 315, 1951,
zit. n. Geimer.

167 ) VAN DER HOEVE: Graefe's Archiv 105 ( 1921 ) ,
zit. n. Ströbel.

168 ) VAN DER STRICHT: "De l'étiologie du syndrome de Klippel - Trénaunay."
Arch. Belg. Derm. Syph. 19 : 1, 1963.

169 ) VASTARINI - CRESI, G.: "Le anastomosi artero-venose nell' uomo e nei mammiferi."
Studio anatomo-istologico ( Neapel ) 1903,
zit. n. Clara.

170 ) VIRCHOW: zit. n. Fegeler.

171 ) VOLLMAR, J.: "Sonderformen des umschriebenen Riesenwuchses."
Ergebn. d. Chir. 42 : 242, 1959.

172 ) VOLLMAR, J.: "Zentrale Gefäßektasien bei lange bestehenden arterio-venösen Fisteln."
Langenbeck's Arch. f. klin. Chir. 294 : 627, 1960.

173 ) VON VOSS, H.: "Vergleichende Messungen der Hauttemperatur

der Extremitäten beim Klippel - Trénaunay - Syndrom."
Inaugural-Dissertation. München, 1971.

174 ) WEBER, F. P.: Brit. J. Derm. 15 : 13, 1907,
zit. n. Vollmar.

175 ) WEBER, F. P.: "Hemangiectatic hypertrophy of limbs-congenital phlebarteriectasis and so-called congenital varicose veins."
Brit. Jour. Child. Dis. 15 : 13, 1918,
zit. n. Vollmar.

176 ) WEBER, F. P.: "A note on the relations of capillary hemangiectatic naevus and naevus anaemicus to the nervous system."
Brit. Jour. Dermat. 41 : 221, 1929,
ref. in Ztrbl. f. Haut- u. Geschlkrhtn. 31 : 599, 1929.

177 ) WEBER, G.: "Fehlbildungen." In Schönfeld - Gottron : "Dermatologie und Venerologie", Bd. IV.
Stuttgart, 1960,
zit. n. Szegö.

178 ) WEILL et al.: Arch. franc. Pédiatr. 1 : 24, 1949,
zit. n. Meier.

179 ) WERTHEIM, L.: "Hämangiome." In J. Jadassohn's Hdb. der Haut- und Geschlechtskrhtn. XII/II.
Springer - Verlag. Berlin, 1932.

180 ) WIELAND, E.: "Zur Pathologie der dystrophischen Form des angeborenen partiellen Riesenwuchses."
Jhrb. f. Kinderhlkd. u. physiol. Erziehg. 65 : 519, 1907.